

Aus der Psychiatrischen und Neurologischen Klinik
und Poliklinik der Freien Universität Berlin

Direktor: Professor Dr. med. Helmut Selbach

Katamnestische Untersuchungen an Kindern mit cerebralen

Anfallsleiden

(Beitrag zum Problem der Epilepsie im Kindesalter)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Dietrich Brodersen

aus

Hennstedt

Kreis Norderdithmarschen

1968

Aus der Psychiatrischen und Neurologischen Klinik
und Poliklinik der Freien Universität Berlin

Direktor: Professor Dr. med. Helmut Selbach

Katamnestische Untersuchungen an Kindern mit cerebralen
Anfallsleiden

(Beitrag zum Problem der Epilepsie im Kindesalter)

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

an der

Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von

Dietrich Brodersen

aus

Hennstedt

Kreis Norderdithmarschen

Dekan: Professor Dr. med. Hans Wolfgang Spier

Referent: Priv.-Doz. Dr. med. Horst-Ulfert Ziolkowski

Korreferent: Professor Dr. med. Helmut Selbach



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin.

Promoviert am:

11. JUNI 1968

Inhaltsverzeichnis

Erster Teil

Seite

Überblick über die cerebralen Anfallsleiden des
Kindesalters

A) Anfallsformen	1
1. Der große Anfall	1
2. Fokale Anfälle	4
3. Psychomotorische Anfälle	6
4. Anfallsformen der Petit-mal-Trias	7
B) Verlauf und Prognose	10
1. Grand-mal-Verlauf	10
2. Petit-mal-Verläufe	12
a) Propulsiv-Petit-mal	13
b) Pyknolepsie	14
c) Impulsiv-Petit-mal	18
Psychische Faktoren	20
Therapie	23

Zweiter Teil

Eigene Untersuchungen

a) Untersuchungszeit	27
b) Methodik	27
c) Tabellarische Übersicht	28

Kasuistische Übersicht der einzelnen
Krankheitsverläufe

30-36

Dritter Teil

Seite

Auswertung und Besprechung der Ergebnisse

A) Pyknolepsie	37
Die psychischen und sozialen Faktoren der Pyknolepsie	43
Katamnese	49
Die Therapie der Pyknolepsie	50
Zur Frage der Therapieresistenz	51
B) Fokale Anfälle	53
Ätiologie	55
Prognose	56
C) Grand-mal-Anfälle im Kindesalter	
I. Genuine Epilepsie	57
Verlauf und Prognose.	57
II. Symptomatische Anfallsleiden	59
Prognose	60
III. Grand-mal-Verläufe	
(Einteilung nach JANZ)	62
Psychischer Befund bei Grand-mal-Verläufen	64
Psychischer Befund und Prognose	66
Die Therapie der Grand-mal-Anfälle	67
Zusammenfassung der Ergebnisse	69-72
Schlußbemerkungen	73
Literaturverzeichnis	75

KATALANESTISCHE UNTERSUCHUNGEN AN KINDERN

MIT CEREBRALEN ANFALLSLEIDEN

(Beitrag zum Problem der Epilepsie im Kindesalter)

E I N L E I T U N G

Die cerebralen Anfallsleiden, deren Manifestation im Kindesalter erfolgt, unterscheiden sich hinsichtlich Vielfalt der Symptome, Prognose und therapeutischer Beeinflußbarkeit von denen, die erstmalig im Erwachsenenalter auftreten.

Die Aufgabe dieser Arbeit ist es, anhand von Verlaufsuntersuchungen an Kindern mit cerebralen Anfallsleiden einen Beitrag zum Verlauf kindlicher Anfallskrankheiten zu geben. Dabei gilt das besondere Interesse nicht nur den möglichen Veränderungen der einzelnen Anfallsformen, sondern auch Fragen des Zusammenhangs der Anfälle mit der Prognose und der therapeutischen Beeinflußbarkeit.

Zu diesem Zweck wurden katamnestische Untersuchungen an Kranken durchgeführt, die in ihrem Kindesalter in klinischer Beobachtung der Psychiatrischen und Neurologischen Klinik der Freien Universität Berlin waren.

Im ersten Teil der Untersuchung wird eine Übersicht der Literatur gegeben.

Im zweiten Teil wird über die 63 Katamnesen berichtet.

Die Auswertung und Besprechung der aus den Untersuchungen gewonnenen Ergebnisse erfolgt im dritten Teil.

Erster Teil

=====

Überblick über die cerebralen Anfallsleiden des Kindesalters

A. Anfallsformen

Die folgende Einteilung der cerebralen Anfallsleiden im Kindesalter, die auf den grundlegenden Forschungen von BAMBERGER, BAMBERGER und MATTHES, JANZ, PACHE, SELBACH u.a. beruht, hat sich allgemein durchgesetzt.

Es wird zwischen Grand-mal-Epilepsie, Petit-mal-Trias, fokalen Anfällen und psychomotorischen Anfällen unterschieden. Die Petit-mal-Trias gliedert sich in Pyknolepsie Propulsiv-Petit-mal und Impulsiv-Petit-mal. Die Petit-mal-Trias bildet zusammen mit den fokalen und psychomotorischen Anfällen die Gruppe der sogenannten kleinen Anfälle oder "Petits maux".

Die einzelnen Manifestationsformen können isoliert oder kombiniert auftreten. Die Häufigkeit der Erscheinungen wird von den zitierten Autoren angegeben:

	1. BAMBERGER u. MATTHES	2. BRIDGE	3. PACHE
keine Grand mal	28 %	41 %	28 %
Grands maux und kleine Anfälle	36 %	36 %	34 %
Ausschl. kl. Anf.	36 %	23 %	33 %

- 1) Bei einem Krankengut von insgesamt 349 Fällen,
- 2) bei einem Krankengut von insgesamt 742 Fällen,
- 3) bei einem Krankengut von insgesamt 131 Fällen.

1. Der große Anfall

Die Hauptkennzeichen und die definitionsgemäß obligatorischen Anfallssymptome sind die Bewußtlosigkeit, die

tonischen und klonischen unwillkürlichen Muskelkontraktionen.

Zu unterscheiden sind:

a) Die Anfallsprodromi

Der große Anfall kündigt sich manchmal durch Prodromalerscheinungen an, die von der eigentlichen Aura abgetrennt werden. In der psychischen Sphäre sind diese Erscheinungen durch abnorme Reizbarkeit, Zerrfahrenheit, Unleidlichkeit und Quengelei, inadäquate Zornausbrüche und durch merklliche Verlangsamung der Gedankenabläufe gekennzeichnet.

Im somatischen Bereich zeigen sich die Prodromi in motorischer Unrast, in unruhigem Schlaf und in vagotonen Reizerscheinungen des Verdauungssystems (SELBACH).

b) Die Aura

Der Begriff umfaßt alle epileptischen Vorempfindungen. Im Gegensatz zu den Prodromalerscheinungen ist die Aura bereits Bestandteil des Anfalls selbst, da sie mit dem Beginn der epileptogenen Entladung im Gehirn zusammenfällt. Die Aura ist im Kindesalter außerordentlich selten; dies mag auch damit zusammenhängen, daß Kinder meistens nicht in der Lage sind, über Auraerscheinungen zu berichten. Die Aufschlüsselung der Auraerlebnisse ist somit nur für die Epilepsie des Erwachsenenalters von Bedeutung.

c) Die obligatorischen und fakultativen Anfallssymptome

Die Symptomatologie des großen Anfalls unterscheidet sich im Kindesalter nicht wesentlich von der des Erwachsenen. Manchmal setzen auch hier die motorischen Erscheinungen mit einem heftigen Schrei, dem sogenannten Initialschrei, oder einem gepreßten Stöhnen ein. Infolge der plötzlichen Bewußtlosigkeit und dem Einschließen der tetanischen Innervation nimmt das Gesicht einen verzerzten und unnatürlichen Ausdruck an. Die erste Phase des typischen Anfalls ist durch die tonische Starre gekennzeichnet. Oft werden Bulbusdeviationen oder auch Adversivbewegungen des Kopfes und

kumpfes beobachtet. Die Pupillen werden meist extrem weit und lichtstarr.

Die zweite Phase beginnt mit klonischen Muskelkontraktionen. Sie sind zunächst sehr rasch und gehen im Laufe des Anfalls, der im allgemeinen 1- bis 10 Minuten dauert, in der Frequenz zurück, während die Intensität der Einzelschübe zunimmt. Langsam klingt der Anfall in einigen großen irregulären Klonen aus und der kindliche Organismus erschlafft.

Während der tonischen Phase kann es durch den Trismus zu einer Einklemmung der Zunge oder der Wangen zwischen die Zähne und damit zu Verletzungen und Blutungen kommen (Zungenbiß). Ergreift die tonische Phase auch das Zwerchfell und die Bauchmuskulatur, so entstehen Respirationsstörungen, die mit dem erhöhten venösen Druck und dem Übergreifen der pathologischen Entladungen auf das Atemzentrum im Hirnstamm zu einer Rötung und Zyanose des Gesichtes führen.

Auf diesen Atemstillstand folgen meist stoßweise Atembewegungen. In Verbindung mit einer vermehrten Salivation und Schluckunfähigkeit kommt es zu gurgelnden Lauten und Schaumbildung vorm Mund.

Einnässen und Einkoten erfolgt meistens schon im tonischen Stadium (SELBACH). Die letztgenannten Erscheinungen sind ebenso wie Zungenbiß, Zyanose, Schaumbildung vorm Mund fakultative Symptome, deren Fehlen nichts besagt.

d) Postparoxysmale Phase

Die Phase ist am häufigsten durch einen Erschlaffungszustand gekennzeichnet, der oft in ein Koma oder einen tiefen Schlaf übergeht (Terminalschlaf). Oft sind auch neurologische Störungen zu beobachten wie Abschwächung oder Steigerung der Eigenreflexe, positiver BABINSKI-Reflex, cerebellare Ataxie und Koordinationsstörungen.

wenn diese Erscheinungen nur kurz dauern, ist ihnen keine Bedeutung zuzumessen. Postparoxysmale Dämmerzustände sind auch bei Kindern nicht selten, während psychotische Zustände oder heftige Aggressionshandlungen im Anschluß an generalisierte Krampfanfälle sehr selten sind.

e) Grand-mal-Status

Als Grand-mal-Status bezeichnet man einen Zustand von häufigen, in kurzen Abständen rezidivierenden großen Anfällen, zwischen denen der Patient das Bewußtsein nicht erlangt (BAMBERGER). LENNOX vergleicht diesen Zustand bildlich mit einer Schnur der Bewußtlosigkeit, auf der die Perlen der einzelnen Anfälle aneinander gereiht sind.

Durch die manchmal tagelang anhaltende Bewußtlosigkeit wird die Nahrungs- und Flüssigkeitsaufnahme verhindert. Hieraus resultieren schwere Störungen im Mineralhaushalt mit Exsiccose und Hirnschwellung, die dazu beitragen, den Circulus vitiosus des Anfallsmechanismus aufrecht zu erhalten. Im Kindesalter kommt es oft zu Störungen der zentralen Temperaturregulation mit hyperpyretischen Temperaturen. Ungenügende Belüftung der Lungen oder Schleimaspilation können zu Atelektasen mit sekundärer Infektion führen. Wenn es nicht gelingt, den Status therapeutisch zu durchbrechen, so bilden diese Komplikationen für den Patienten eine ernste Lebensgefahr.

Als Folge eines Status sind vorübergehende und bleibende Defekte häufig. Die postparoxysmale Erschöpfung nach einem Status dauert oft mehrere Tage. Das Rekonvaleszentenstadium kann mitunter Wochen beanspruchen. Auch neurologische Residuen wie aphasische Störungen, Paresen und Reflexdifferenzen sind häufiger und ausgeprägter als nach isolierten Grands maux. Die weiter unten diskutierten Persönlichkeitsveränderungen und Intelligenzdefekte sind nach Grand-mal-Status besonders augenfällig.

2. Fokale Anfälle

Bei fokalen Anfällen besteht eine experimentell nachge-

wiesene Beziehung zwischen dem fokalen Anfallsbild und der Topik des auslösenden kortikalen Herdes. Der Verdacht auf einen fokalen Anfall ist beim Kind auch immer dann zu erheben, wenn generalisierte Krämpfe konstant von einseitigen motorischen oder sensiblen Erscheinungen eingeleitet werden.

Erscheinungsformen der fokalen Anfälle

a) Motorische Jackson-Anfälle

Je nach dem Sitz des Entladungsherdes beginnt der Anfall meist in Form von primär klonischen, seltener auch myoklonischen Zuckungen, wobei das Bewußtsein stets erhalten bleibt. Die Körpergebiete mit den differenzier-testen Funktionen (wie z.B. Hand und Mund) sind dabei immer am stärksten betroffen. Im allgemeinen schreiten die Zuckungen von distal nach proximal fort. Durch Ausbreitung der Erregungen kann es schließlich im Verlauf des Anfalls zu Bewußtlosigkeit und Generalisierung der motorischen Erscheinungen kommen. Nach dem Anfall besteht in den meisten Fällen eine schlaffe Paralyse in den betroffenen Gebieten.

b) Sensible Jackson-Anfälle

Sie nehmen meistens ihren Ausgang von der hinteren Zentralwindung und dokumentieren sich in Taubheit, Kribbeln, Eingeschlafensein, seltener auch Schmerzempfindungen in der Hand, im Fuß oder im Gesicht. (Bei der starken Suggestibilität und lebhaften Phantasie der Kinder lassen sich solche Schilderungen nur verwerten, wenn entsprechende neurologische und encephalographische Hinweise vorliegen.)

c) Mastikatorische Anfälle

Sie haben ihren Ursprung im Mastikationsfeld der Hirnrinde (Area 6 b). Die Paroxysmen gehen mit seitengleichen koordinierten Abläufen aus der Oralmotorik einher wie Kauen, Schlucken, Lecken, Schnappen. Das Bewußtsein ist hierbei nicht beeinträchtigt, was ein wichtiges Merkmal zur differential-diagnostischen Abgrenzung gegenüber den

psychomotorischen Anfällen darstellt.

d) Adversivkrämpfe

Sie gehen von einem kortikalen Fokus des Frontalgebietes aus und sind dadurch gekennzeichnet, daß sich der Kopf bei erhaltenem Bewußtsein wie unter einem Zwang nach der entgegengesetzten Seite dreht. Fast immer kommt es zu konjugierten Augenbewegungen in die gleiche Richtung und zur Fechterstellung der Arme. Wie bei allen fokalen Anfällen ist auch hier der Übergang in einen generalisierten Krampfanfall möglich.

3. Psychomotorische Anfälle

Synonyma: Dämmerattacken, Oral-Petit-mal, Temporallappen-epilepsie

Funktionelle und organische Veränderungen im Temporallappen und den damit zusammenhängenden Teilen des Rhinencephalon sind als fokale Ursache in der überwiegenden Zahl der Anfälle verantwortlich (PACHE). Das Kernsymptom ist die Bewußtseinsstörung. Das Bewußtsein ist meist nicht völlig aufgehoben, sondern traumartig verändert. Die Reaktionsfähigkeit ist eingeschränkt, die Rezeptionsfähigkeit aber weitgehend erhalten. Am Anfang steht häufig ein Auraerlebnis. Am häufigsten ist eine visceral-abdominelle Aura. Sodann kommen mitunter Sensationen an den Atmungs- und Kreislauforganen vor wie Atemnot, Herzklopfen, Angstgefühl, Schwindel. Gelegentliche Halluzinationen aus der Seh-, Riech- und Schmecksphäre sowie illusionäre Verkennungen der Umwelt treten auch beim Kinde auf.

Die dritte Komponente sind motorische Automatismen. Bewegungen der Mundpartie wie bei den mastikatorischen Anfällen treten besonders hervor.

Charakteristische Begleiterscheinungen sind Einnässen, Einkoten, Pupillenstarre, vermehrter Speichelfluß, Cyanose, Erytheme und Tachykardien.

4. Anfallsformen der Petit-mal-Trias

a) Propulsiv-Petit-mal

Synonym: Blitz-Nick- und Salaam-Krämpfe (BNS-Krämpfe)

Der Salaamkrampf ist durch eine tonische Vorwärtsbewegung von Kopf und Rumpf charakterisiert, wobei die Arme zur Seite geführt oder vor der Brust zusammengeschlagen werden.

Der Blitzkrampf spielt sich im Bruchteil einer Sekunde ab und äußert sich in einer raschen blitzartigen Zuckung durch den ganzen Körper. Dabei kommt es zu einem ruckartigen Beugen und Heben der Arme und einer angedeuteten Beugebewegung des Kopfes.

Der Nickkrampf besteht in einer langsamen oder schnellen Propulsivbewegung des Kopfes oder des Rumpfes ohne Beteiligung der Extremitäten.

Die drei aufgeführten Anfallsbilder haben die gleiche motorische Grundkomponente gemeinsam, nämlich die Propulsivbewegung des Kopfes und die charakteristische Eigenschaft zum serienweisen Auftreten.

b) Pyknolepsie

Synonym: Retropulsiv-Petit-mal

Der pyknoleptische Anfall ist identisch mit den Absencen, die in primär gemischten Epilepsieformen auftreten.

Anfallsbild

Das Kernsymptom der Pyknolepsie ist der plötzlich und ohne Aura einsetzende Bewußtseinsverlust, der im allgemeinen zwischen 2 und 30 Sekunden anhält. Im typischen Fall kehrt das Bewußtsein ebenso unvermittelt wieder wie es ausgesetzt hat, und das Kind kann in seiner unterbrochenen Tätigkeit fortfahren. Die Augen sind im Anfall meist

geöffnet, die Pupillen weit und lichtstarr. Für den ganzen Anfall besteht eine Amnesie.

Nach SELBACH unterscheidet man drei Formen:

- aa) den typischen Anfall, der unter Bewußtseinstörung als Denkpause verläuft. Hierbei kann es auch zu leichten motorischen Erscheinungen kommen.
- bb) Die atypische und die symptomenreichere Form, bei der Andeutungen von tonisch-klonischen Erscheinungen hinzutreten, bis hin zur muskulären Hypotonie mit Hin-
stürzen.
- cc) Mischformen, bei denen sich hin und wieder nächtliche Anfälle einstellen.

Die Pyknolepsie kann demnach jegliche Form der epileptischen Anfälle in besonders milder Weise enthalten. Am häufigsten ist das Retropulsiv-Petit-mal-Syndrom, das mit Rückwärtsneigung der Augen, des Kopfes, des Halses und Rumpfes einhergeht. Manchmal ist auch ein Rückwärtsgehen zu beobachten.

c) Impulsiv-Petit-mal

Synonym: Myoklonische Anfälle

Die Hauptcharakteristika der Impulsiv-Petit-mal sind jähe heftige symmetrische Stöße, die vereinzelt oder in Salven auftreten können. Die Paroxysmen führen meist zu einem exzessiven Bewegungseffekt von Gliedmaßen, Kopf und Rumpf. Mitunter macht sich eine Beteiligung des Zwerchfells in einem inspiratorischen Geräusch bemerkbar (Juchzen).

Diese Form der Petit-mal-Trias tritt häufig nach dem Erwachen, bei seelischen Erregungen und bei ungewohntem Schlafmangel auf.

Elektroencephalographische Befunde bei den kleinen Anfällen im Kindesalter

Die Auswertung der Elektroencephalogramme bei Kindern setzt große Erfahrung voraus, so daß ihre Auswertung dem

Spezialisten vorbehalten ist. Da aber die Encephalographie zusammen mit der Symptomanalyse und der Verlaufsuntersuchung ein wichtiges differentialdiagnostisches Merkmal der Epilepsien im Kindesalter darstellt, werden im folgenden die elektroencephalographischen Merkmale, die für die einzelnen Anfallsformen charakteristisch sind, kurz angegeben.

a) Fokale Anfälle

Im Anfall treten fokale Krampfpotentiale auf. Im Intervall ist oft ein Krampffokus nachweisbar ($\int$ -Fokus) zumindest aber eine fokale Dysrhythmie.

b) Psychomotorische Anfälle

Im Anfall treten meist generalisierte flachgipflige oder sinusoidale Wellen auf mit einer Frequenz von 4 - 6 pro Sekunde. Im Intervall herrscht meist Dysrhythmie vor bzw. Krampfpotentiale über einem oder beiden Temporal-Lappen.

c) Propulsiv-Petit-mal

Im Anfall registriert man gemischte kontinuierliche Krampfpotentiale ("Hypsarrhythmie"), während man im Intervall gemischte diskontinuierliche Krampfpotentiale beobachtet.

d) Pyknolepsie

Im Anfall treten generalisierte bilateral synchrone Spikes und Waves auf in einer Frequenz von 3 pro Sekunde. Die Grundaktivität im Intervall ist meist normal, aber Spikes und Waves können auch subklinisch auftreten.

e) Impulsiv-Petit-mal

Im Anfall treten generalisierte multiple Spikes und Waves ein, während im Intervall keine konstanten Befunde zu erheben sind, meist aber normale Grundaktivität vorherrscht.

B. Verlauf und Prognose

1. Grand-mal-Verlauf

a) Häufigkeit und Ätiologie

Die Grand-mal-Epilepsie stellt eine häufige Manifestationsform der kindlichen Epilepsie dar. Nach BAMBENGER und MATTHES hatten 37 %, nach BRIDGE 41 % der unter Anfällen leidenden Kinder eine ausschließlich oder vorwiegend mit Grand mal verlaufende Epilepsie.

Die Zusammenstellung der ätiologischen Faktoren ergibt, daß sowohl symptomatische als auch genuine Formen vorkommen, wobei die ersteren deutlich überwiegen.

aa) Genuine Epilepsie

SCHOLZ definiert die genuine Epilepsie als ein cerebrales Anfallsleiden, dessen ursprüngliche Beziehung zu einem organischen Hirnbefund oder zu bekannten anderweitig definierten Krankheitszuständen nicht nachweisbar ist. Weder die Anfallsform, noch der Verlauf, nicht einmal die Hereditätsverhältnisse, bieten im konkreten Fall die Möglichkeit, eine Epilepsie zu diagnostizieren. Ihre Diagnose kann nur nach Ausschluß einer hirnorganischen oder anderweitigen Ursache gestellt werden.

Manche Epilepsieforscher halten alle Formen der Epilepsie für "symptomatisch" (MARCHAND und AJURIAGUERA). Nach ihrer Ansicht liegen der genuine Epilepsie nur sehr schwer zu diagnostizierende Hirnschädigungen zugrunde.

Andere Autoren (LENNOX, BRIDGE, GIBBS) lehnen eine strenge Trennung von genuine und symptomatischen Epilepsien ab, und weisen der hereditären Anfallsbereitschaft die wesentliche Rolle zu. Sind die exogenen Faktoren stark vertreten, so genügt nach ihrer Ansicht schon eine geringe Anfallsbereitschaft,

steht andererseits die endogene, hereditär bedingte Disposition im Vordergrund, so bedarf es kaum eines exogenen Anstoßes mehr, um den Anfallsmechanismus ins Rollen zu bringen.

JANZ spricht von einer generellen Krampffähigkeit, die allen Kindern gemeinsam ist, und einer latenten Krampfbereitschaft, die bei 10 % der Kinder vorhanden ist. Die latente Krampfbereitschaft bedarf dann eines äußeren Anstoßes, um Anfälle manifest werden zu lassen.

bb) Symptomatische Epilepsien

BAMBERGER und MATTHES sprechen von einer symptomatischen Epilepsie dann, wenn auf dem Boden einer abgeschlossenen oder noch fortschreitenden organischen Hirnveränderung chronisch rezidivierende Anfälle auftreten. Die Anfälle können das einzige Symptom darstellen, sie können jedoch auch mit anderen neurologischen und psychopathologischen anfallsunabhängigen Störungen verknüpft sein. Da der Begriff "symptomatische Epilepsie" keine bestimmte Ätiologie beinhaltet, ist es bei der Diagnosestellung erforderlich, sie durch die vermutete oder gesicherte Ursache ergänzend zu erläutern.

Die einzelnen Faktoren, die zu einer symptomatischen Epilepsie führen können, gliedert man am besten in perinatale, postencephalitische und posttraumatische Schäden.

b) Tageszeitliche Bindung

Nach JANZ erscheint unter den Bedingungen, denen das Auftreten der großen Anfälle unterworfen ist, die Gebundenheit oder Unabhängigkeit vom Schlaf-Wach-Rhythmus als das klinisch wie pathogenetisch aufschlußreichste Kriterium. Er unterscheidet drei Formen, die Schlafepilepsie, die Aufwachepilepsie und die diffuse Verlaufsform, die tageszeitlich ungebunden auftritt.

aa) Schlafepilepsie

Sie zeigt zwei Anfallsgipfel, einen kleineren nach dem Einschlafen und einen größeren vor dem Erwachen. Schlafepilepsien können in jedem Lebensalter einsetzen, und die Anfälle pflegen sich ohne äußere Veranlassung einzustellen. Schlafepilepsien verlaufen progredient und in "autonomer Selbstherrlichkeit" (JANZ). Die Schlafepileptiker sind vorwiegend endokrin stigmatisiert; Schlaf, Appetit, Durst und Libido sind bei ihnen phasischen, von äußeren Einflüssen unabhängigen Schwankungen unterworfen.

bb) Aufwachepilepsie

Sie hat ebenfalls zwei Anfallsgipfel, einen größeren nach dem Erwachen und einen kleineren in Entspannungssituationen. Der Beginn der Aufwachepilepsie ist auf die 2. Lebensdekade beschränkt. Die Anfälle können von äußeren Anlässen provoziert werden, unter denen Schlafmangel, Alkoholexzesse und vorzeitiges Gewecktwerden überwiegen. Aufwachepileptiker zeigen vorwiegend Stigmata vegetativer Labilität, und bei Veränderungen im Triebverhalten sind exogene Bedingungen anzuschuldigen.

Übergänge von der einen in die andere Verlaufsform sind möglich, aber nur in bestimmten Richtungen: Schlaf- und Aufwachepilepsien können später einen diffusen Verlauf nehmen. Aufwachepilepsien können Schlafepilepsien, aber Schlafepilepsien nicht in Aufwachepilepsien übergehen.

2. Petit-mal-Verläufe

Die Epilepsie des Kindesalters verläuft häufig durch viele Jahre in Form der Petit-mal-Trias, die sich in der Impulsiv-Petit-mal, der Pyknolepsie und der Propulsiv-Petit-mal kundtut. Daß jede der drei Formen ein eigenes Krankheitsbild darstellt, geht aus der Symptomanalyse, dem EEG-Befund und der strengen altersmäßigen Bindung

des Alters hervor. Die bei der Propulsiv-Petit-mal ihren Häufigkeitsgipfel im ersten Lebensjahr, bei der Pyknolepsie im 6. - 8. Lebensjahr und bei der Impulsiv-Petit-mal in der Pubertät zeigt. Dies wird darauf zurückgeführt, daß das Anfallsbild und EEG-Muster bei der Petit-mal-Trias in Abhängigkeit zu Reifungsprozessen des kindlichen Gehirns steht (GIBBS, JUNG, SELBACH). Die dabei im Anfallsbild zutage tretenden Veränderungen sind ebenfalls altersabhängig.

a) Propulsiv-Petit-mal

Die Beobachtung der an BNS-Krämpfen leidenden Kinder findet vorwiegend auf Kinderstationen statt. Da an der hiesigen Klinik nur ein einziges Mal Nickkrämpfe diagnostiziert wurden, sei hier nur kurz das Wichtigste angegeben.

Während man früher annahm, daß die BNS-Krämpfe äußerst selten sind - 1941 waren nur 41 Fälle in der Literatur (WÖHLER) bekannt - wird heute die Propulsiv-Petit-mal viel häufiger diagnostiziert. HESS und NEUHAUS fanden unter den epileptischen Kindern bis 15 Jahre 12 % mit BNS-Krämpfen.

Der Krankheitsbeginn reicht von der 4. Lebenswoche bis zum 15. Lebensjahr und hat seinen Gipfel innerhalb des ersten Lebensjahres.

Mit zunehmender Häufigkeit und Intensität der Anfälle kommt es bei den meisten Kranken zunächst zu einem Stillstand, dann zu einem Rückgang bereits erworbener psychomotorischer Funktionen, die dann zum zweitenmal mühsam erworben werden müssen (BAMBERGER). Im weiteren Verlauf hören die Anfälle bei 1/6 der Patienten spontan auf, während bei 15 % andere Petit-mal-Anfälle hinzutreten, bei dem Großteil der Patienten gehen die BNS-Krämpfe in eine Grand-mal-Epilepsie über (ZELLWEGER). Die Gesamtprognose, die noch durch hinzukommende geistige Defekte getrübt ist, ist die schlechteste aller Epilepsieformen.

b) Pyknolepsie

Krankheitsbegriff

Auch heute noch sind viele Ärzte der Auffassung, daß die Pyknolepsie eine nichtepileptische Krankheit mit günstiger Prognose sei, die mit der Pubertät spontan ausheile. Diese Annahme geht auf den Mannheimer Nervenarzt FRIEDMANN zurück, der 1906 die gehäuften Absencen im Kindesalter für gutartig hielt und den Begriff Pyknolepsie prägte (Friedmann'sche Krankheit). Seit JUNG 1938 mit Hilfe von bioelektrischen Vergleichen die Identität von pyknoleptischen Anfällen und epileptischen Absencen feststellte, weiß man, daß die Pyknolepsie eine Form der Epilepsie im Kindesalter darstellt.

Allgemeines

Das Erkrankungsalter reicht vom 3. bis zum 13. Lebensjahr und hat sein deutliches Maximum vom 5. bis 8. Lebensjahr (JANZ, BAMBERGER, PAAL). Der Häufigkeitsgipfel fällt mit dem ersten "Gestaltwandel" (ZELLER, HETZER), der Übergangsphase vom Kleinkind zum Schulkind zusammen.

Die Häufigkeit der Pyknolepsien unter den kindlichen Epilepsien wird von BRIDGE mit 8 %, von BAMBERGER und MATTHES mit 11 % angegeben.

Auffallend ist, daß Mädchen durchschnittlich häufiger an Pyknolepsie erkranken als Knaben (etwa 60 % zu 40 %).

Verlauf und Prognose

Das ausgeprägte Bild der Pyknolepsie ist durch die massive Häufung der kleinen Anfälle gekennzeichnet, die sich im Durchschnitt 10 - 50 mal bisweilen auch mehrere hundertmal am Tag wiederholen. In der überwiegenden Mehrzahl der Fälle vergeht kaum ein Tag ohne Anfälle; jedoch kommt es bei manchen Kindern zu spontanen Anfallsintervallen, die eine Abhängigkeit von meteorologischen Bedingungen, vom Milieuwechsel und von interkurrenten fieberhaften Infekten zeigt (PACHE). Alle Autoren

stimmen darin überein, daß die Auslösung von einzelnen Anfällen stark von exogenen Faktoren bestimmt wird. Bei Mädchen kommt es zu einer starken Häufung um die Zeit der Menstruation (SELBACH, EYOLD). Psychische Einflüsse, besonders Spannungs- und Erwartungssituationen werden von den meisten Eltern mit Sicherheit angegeben. Bei geistiger Konzentration, also bei Anforderungen an die Aufmerksamkeit, bleiben vielfach die Paroxysmen aus, während sie in Entspannungssituationen oder bei geringerer Wachheit, nach dem Erwachen, beim Mittagessen, bei langwierigen Schularbeiten gehäuft auftreten.

FRIEDMANN führte als Hauptargument für die nosologische Sonderstellung der Pyknolepsie ihre günstige Prognose an. Die Spontanheilungen während der Pubertät und das Fehlen von psychischen Abbauerscheinungen werden als die Regel oder gar Bedingung angesehen.

Die Verlaufsuntersuchungen und Katamnesen von BAMBERGER, EYOLD, PAAL, PACHE, JANZ, BRIDGE, HESS erweisen eindeutig, daß diese Annahme ein Irrtum war. Bei allen erwähnten Autoren ergab sich eine Dreiteilung des Krankheitsverlaufs.

Erstens die Gruppe der Patienten, die seit mindestens zwei Jahren anfallsfrei war-- und somit als geheilt angesprochen werden kann. Davon unterscheidet sich die Gruppe, bei der die Petit-mal-Epilepsie persistierte. Bei der dritten Gruppe kamen zu der bestehenden Pyknolepsie Grands maux hinzu.

Im einzelnen ergaben sich bei den Autoren folgende Prozentzahlen:

	PAAL	JANZ	PACHE
geheilt	36 %	16 %	17 %
weiterhin Petits maux	32 %	31 %	29 %
Grand-mal-Kombination	32 %	53 %	49 %

PAAL gibt 36 % Spontanheilungen der Pyknolepsie an, JANZ konnte nur bei 16 % der Fälle und PACHE bei 17 % ein völliges Sistieren beobachten. Während man also

nach PAAL eine bedingt günstige Prognose stellen kann, bedeuten die Pyknolepsien nach JANZ und PACHE ein Petit-mal-Vorspiel späterer Grand-mal-Epilepsien. JANZ, der besonders die tageszeitliche Bindung der Anfälle beschrieb, hat beobachtet, daß die großen Anfälle bei Pyknoleptikern fast ausschließlich nach dem Aufwachen auftreten, das also die Pyknolepsien mit Grand-mal-Kombinationen Aufwachepilepsien darstellen.

In der Regel münden pyknoleptische Anfälle, welche die Pubertät überdauern, in den Gefährdungsbereich der ausgeprägten Epilepsien ein (SELBACH).

Als Grund für die Spontanheilungen der Pyknolepsien ist mit SELBACH anzunehmen, daß für den jugendlichen Organismus eine Nachreife möglich ist, die einen endogenen Teilschaden der zentralnervösen Steuerung auslösen kann.

Im Hinblick auf die Gesamtprognose stehen sich die Anschauungen von BAMBERGER und MATTHES einerseits und HESS andererseits gegenüber. BAMBERGER und MATTHES berichten, daß die großen Anfälle, die sich aus einer Pyknolepsie entwickelten, meist in geringerer Häufigkeit auftreten und nur selten zu schweren dementiellen Abbauerscheinungen führen. HESS hingegen behauptet, daß Pyknolepsien eher ungünstig verlaufen als solche Epilepsien, die sich im Kindesalter von vornherein in großen Anfällen äußern.

Konstitution und Psyche

Als körperliche Merkmale der Pyknoleptiker werden besonders vegetative und vasomotorische Labilität sowie degenerative Stigmata angegeben. Da diese Begriffe besonders im Kindesalter schwer zu begrenzen sind, liegen bislang auch keine statistischen Angaben über normale Kinder mit abweichenden konstitutionellen Merkmalen vor.

Seit FRIEDMANN sind sich alle Autoren einig darüber, daß das seelische Verhalten der Pyknoleptiker meistens ausgesprochen "unepileptisch" ist. Im Gegensatz zu der Schwerfälligkeit, Umständlichkeit und Klebrigkeit,

die als typisch für die Epilepsie angesehen werden, fällt die Mehrzahl dieser Kinder durch ihr aufgewecktes, lebhaftes und intelligentes Verhalten auf.

JANZ hat bei den Verlaufsuntersuchungen besonders die psychische Weiterentwicklung verfolgt und kam zu folgenden Ergebnissen: Wenn die Pyknolepsie nicht spontan sistiert, so wandelt sich unter der Pubertät die Aufgewecktheit in Flüchtigkeit, die Lebhaftigkeit in Nervosität und die rasche Auffassungsgabe in mangelnde Gründlichkeit. Die pyknoleptischen Kinder erfüllen so nur selten die in sie gesetzten Erwartungen. Bei Hinzutreten von großen Anfällen stellt sich eine noch größere Entartung der anfänglichen psychischen Auffälligkeiten ein, so daß die Unbeständigkeit zur Getriebenheit, die Ablenkbarkeit zur Haltlosigkeit und die Flüchtigkeit zur Liederlichkeit wird. Dieser exzentrisch-unheilvolle Verlauf läßt sich allerdings durch medikamentöse Beeinflussung aufhalten.

Während JANZ behauptet, daß die pyknoleptischen Kinder niemals zu pedantisch-kleinlichen, subaltern-wichtigtuerieschen und eigensinnigen Naturen werden, behaupten PACHE und SIGMUND, daß mit Hilfe der RORSCHACH'schen Psycho-diagnostik zwei Gruppen von Pyknoleptikern deutlich zu unterscheiden sind. Das Psychogramm der einen Gruppe zeigt affektive Labilität, zentrale Angst, Stimmungsschwankungen, freundliches Entgegenkommen und gleichzeitig unbeherrschte Angstlichkeit, also ausgeprägte Neurosezeichen.

Das Psychogramm der zweiten Gruppe trägt Züge des Epileptoids des athletisch-viskösen Konstitutionstyps nach KRETSCHMER: Einengung, Starrheit des Denkens, abstrakt-theoretische Auffassung, Kritikherabsetzung, eingeengte Erlebnisfähigkeit von affektiver Färbung, Langsamkeit und Hypochondrie. Diesen psychischen Befunden wird auch ein prognostischer Wert beigemessen in dem Sinne, daß die Pyknolepsien der ersten Gruppe eine sehr viel größere spontane Heilungstendenz zeigen als die des epileptoiden Typs.

c) Impulsiv-Petit-mal

Synonym: Myoklonische Anfälle

Das Haupterkrankungsalter liegt bereits gegen Ende der Kindheit mit dem Häufigkeitsgipfel zwischen dem 13. und 16. Lebensjahr. Damit fügt sich die Impulsiv-Petit-mal als Spätmanifestation in den Rahmen der altersgebundenen kleinen Anfälle ein (MATTHES).

Die Impulsiv-Petit-mal stellt eine seltene Erscheinungsform der Epilepsie dar, und zwar 2,7 % der Gesamtepilepsien (JANZ und CHRISTIAN) und 3 % der kindlichen Epilepsien (BAMBERGER und MATTHES).

Verlauf und Prognose

Einerseits können die Impulsiv-Petit-mal-Fälle über längere Zeit ohne andere epileptische Manifestation auftreten, im allgemeinen kommen aber nach durchschnittlich 3 Jahren große Anfälle hinzu, so daß die Impulsiv-Petit-mal als ein Petit-mal-Vorspiel anzusehen ist. In einem anderen Teil der Fälle gehen bereits große Anfälle voraus und leiten manchmal mit mehrjährigem Intervall eine Impulsiv-Petit-mal-Epilepsie ein.

Im seelischen Bereich weisen diese Patienten meist psychopathologische Phänomene wie Haltlosigkeit, Unstetigkeit, Affekt- und Stimmungs labilität auf. Die Intelligenz ist nicht beeinträchtigt.

d) Psychomotorische Epilepsie

Die psychomotorische Epilepsie ist eine relativ häufige Erscheinungsform kindlicher Epilepsie; der Hundertsatz beträgt 15 (GARSCHKE und SCHÖNFELDER). Sie ist somit fast ebenso häufig wie die Pyknolepsie. Der Krankheitsbeginn reicht vom Kindesalter bis ins frühe Erwachsenenalter und nimmt vom 30. Lebensjahr kontinuierlich ab.

Wie bei den übrigen mit kleinen Anfällen verlaufenden Epilepsieformen ist auch die psychomotorische Epilepsie häufig mit Grand-mal-Attacken verbunden. Im Gegensatz zu den Paroxysmen der Petit-mal-Trias ereignen sich psychomotorische Anfälle auch in der Nacht.

In der Anfallsrhythmik wird sowohl konstante Häufigkeit (10 - 30 mal pro Tag) als auch intervalläre Verlaufsform mit periodischer Streuung beobachtet. Im seelischen Bereich läßt sich kein psychopathologisches Grundsyndrom erkennen, das der psychomotorischen Epilepsie zugeordnet werden kann. Janz hebt hervor, daß sich die im Kindesalter sonst seltene enechetische Wesensveränderung bei dieser Epilepsieform häuft.

e) Der Wechsel des Anfallscharakters bei kindlicher Epilepsie

Alle Autoren stimmen darin überein, daß die anfänglich nur mit kleinen Anfällen einhergehenden Erscheinungsformen kindlicher Epilepsie in eine Kombinationsform mit großen Anfällen oder in eine reine Grand-mal-Epilepsie übergehen können. RABE hat nun als erster (1961) bei 13 unter 3200 Fällen eine eindeutige Änderung des Charakters kleiner epileptischer Anfälle beschrieben. Unter einer Änderung des Anfallscharakters versteht er, daß ein Übergang von einer Form altersgebundener Petit mal in eine andere erfolgte oder aber in die nicht altersgebundene Form der psychomotorischen Anfälle einmündete.

Innerhalb der altersgebundenen Trias erfolgten Übergänge kleiner Anfälle zu anderen im Krankheitsverlauf nur in einer Richtung, und zwar nur zu der Form hin, die der ursprünglich altersgemäßen folgte. Eine umgekehrte Entwicklung fand sich nicht. Die zweite Petit-mal-Form trat jeweils dann auf, wenn der Patient in dem für sie charakteristischen Lebensalter war.

Übergänge von der altersgebundenen Petit-mal-Trias zu psychomotorischen Anfällen wurden von RABE unabhängig vom Alter und von jedem der drei Formkreise beobachtet. Eine umgekehrte Entwicklung fand sich auch hier nie.

Diese Beobachtung wird so erklärt, daß die psychomotorische Epilepsie als Folge zunehmender hirnorganischer Schädigung aufgefaßt wird, was GÄNSHIRT veranlaßt hat, die psychomotorische Epilepsie als "gemeinsame letzte Endstrecke" aller Epilepsien zu bezeichnen.

Psychische Faktoren

Systematische Untersuchungen haben gezeigt, daß längst nicht alle kindlichen cerebralen Krampfanfälle zu Wesensveränderungen oder Intelligenzabbau führen, während früher, abgesehen von der Pyknolepsie, ein progressiver psychischer Abbau unumgänglich schien. Ein Teil der Fälle bleibt auch bis ins Erwachsenenalter psychisch unauffällig und voll leistungsfähig.

Die auffällige Wesensveränderung bei epileptischen Kindern zeigt vornehmlich zwei Syndrome:

1. das erethisch-hyperkinetische Syndrom und
2. das enechetische Syndrom.

Das erethisch-hyperkinetische Syndrom

Im Symptombild herrscht stets eine elementare dranghaft wirkende motorische Unruhe vor, die schon am frühen Morgen beginnt und bis spät abends anhält (SELBACH). Weitere zu diesem Syndrom gehörige Merkmale sind fehlende Ermüdbarkeit, Mangel an Ausdauer, sprunghaft wechselndes Interesse.

In der geistig-seelischen Sphäre machen sich Konzentrationsmangel und leichte Ablenkbarkeit und kurze Aufmerksamkeitsspanne bemerkbar. Die Stimmungslage ist bei der Mehrzahl der Patienten mißmutig-verdrossen, reizbar und quengelig. Manchmal wird auch eine hypomanische Komponente beobachtet, die mit unechter übertriebener Heiterkeit einhergeht. Außerdem ist ein Mangel an Hemmungen auffallend, der sich einmal in Dreistigkeit und Distanzlosigkeit und zum anderen in extremer Furchtlosigkeit äußert.

Das erethisch-hyperkinetische Syndrom besitzt keine festen Beziehungen zum Intelligenzgrad.

Das enechetische Syndrom

Das enechetische Syndrom ist bei Kindern viel seltener als das erethische Syndrom. Die Kinder sind insgesamt verlangsamt, pedantisch und phantasielos und zeigen eine starke Perseverationstendenz. In der Schule macht

sich bei den besonders braven Kindern ein Mangel an Auffassungsgabe und kombinatorischem Denkvermögen bemerkbar. Zuerst wirken die Patienten scheu und zurückhaltend, haben sie jedoch einmal Vertrauen gefaßt, so kommt es leicht zu einer plumpen Vertraulichkeit, die sich zur lästigen Zudringlichkeit steigern kann. Die Stimmungslage ist dysphorisch; die Kinder wirken unfroh, mißmutig, launisch und unzufrieden. Manchmal kommt es ohne ersichtlichen Grund zu plötzlich aufschießenden Aggressionen.

Im motorischen Bereich fallen diese Kinder durch ihre Ungeschicklichkeit und Langsamkeit auf. Feste Beziehungen zum Intelligenzgrad hat das enechetische Syndrom im Kindesalter noch nicht; die Beziehungen zwischen allgemein verlangsamtem Wesen und Demenz werden erst im Erwachsenenalter deutlich.

Die zur psychischen Veränderung führenden Faktoren

Alle Autoren sind sich darüber einig, daß sie sogenannte epileptische Wesensveränderung nur aus dem Zusammenwirken mehrerer pathogenetischer Faktoren zu erklären ist.

Organische Cerebralschäden

Organische cerebrale Veränderungen, die dem abnormen psychischen Verhalten epileptischer Kinder zugrunde liegen, können sowohl durch die Grundkrankheit selbst als auch durch die Anfälle bedingt sein. Statistisch belegt ist der Zusammenhang zwischen kontinuierlichem Absinken der psychischen Unauffälligkeit und Anwachsen der Anfallszahl (GARSCHÉ).

Umwelteinflüsse

Das soziale und häusliche Milieu und das charakterliche Niveau der Eltern hat oft schicksalhaften Einfluß auf die Persönlichkeitsentwicklung eines Kindes und damit besonders auf die eines epileptischen Kindes.

Besonders HOFF, STROTZKA und WERBENJAK haben sich für die psychologischen Probleme der Familien anfallskranker Kinder interessiert. Sie kamen zu dem Ergebnis, daß die anfallsleidenden Kinder eine generelle Überbetreuung durch die Mutter erfahren. Es scheint ihnen gesichert, daß dieses Verhalten nicht nur die rationalen Wurzeln der Sicherung des Kindes vor den Anfallsfolgen hat, sondern auch als Überkompensation unbewußter Schuldgefühle und starker Aggressionen den Kindern gegenüber aufzufassen ist. Die Hintergrundhaltung ist offenbar durch die emotionale Bedeutung der Epilepsie bestimmt, die auch heute noch als ganz besonders dämonisch bedingt erlebt wird (STROTZKA). Dazu kommt noch, daß die Epilepsie als erbbedingt und prognostisch besonders ungünstig beurteilt wird. Auf dieser Spannungsbeziehung zwischen krankem Kind und seiner Familie, die eine wechselseitige Beeinflussung bedingt, ergeben sich zwangsläufig schwerwiegende Folgen für das epileptische Kind.

Weiterhin besteht für die oben genannten Autoren kein Zweifel, daß für viele Kinder der Mechanismus des echten epileptischen Anfalls ein Kampfmittel in einer schwierigen Familiensituation geworden ist. Andererseits kann auch die Krankheit des Kindes zu einer psychischen Notwendigkeit für die Familie geworden sein; diese sabotiert dann unbewußt die Heilung. In diesem Zusammenhang wird auf die häufig beobachtete erhebliche Verminderung der Anfallsfrequenz bei Krankenhausaufnahmen verwiesen, die eine Trennung von der häuslichen Umgebung bedeutet. Die Schule bildet für das epileptische Kind eine neue Spannungs- und Konfliktmöglichkeit, die unter Umständen eine endogen bedingte Charakteränderung vortäuschen oder eine bereits vorhandene latente wesensveränderung manifest werden lassen (MELIN). Das liegt vor allem an der Grausamkeit der gleichaltrigen Kameraden, die das epileptische Kind seiner Anfälle wegen hänseln, zum anderen aber auch an der Überzeugung vieler Lehrer, daß Epileptiker doch niemals erwerbsfähig werden können und darum nicht kostbare Ausbildungsplätze belegen sollten.

Therapie

Da die pathophysiologische Grundstörung, die dem cerebralen Anfallsleiden zugrunde liegt, ihrem Wesen nach noch ungeklärt ist, ist eine kausale Therapie heute nicht möglich. So ist man bis jetzt auf die symptomatische Behandlung angewiesen. Als Behandlungsziel strebt man die völlige Anfallsfreiheit an; wo dies nicht gelingt, versucht man wenigstens eine weitgehende Reduktion der Anfallszahl oder eine Herabsetzung der Anfallsschwere zu erreichen.

Für die optimale Therapie ist natürlich neben der sicheren Diagnose eine genaue Anamnese von Bedeutung, um möglichst viele anfallsbegünstigende und anfallsauslösende Faktoren kennenzulernen, so daß dem Therapeuten mehrere Angriffsmöglichkeiten geboten sind (WIEDEMANN).

Die medikamentöse Therapie

Aufgrund der fortschreitenden Differenzierung der verschiedenen cerebralen Anfallsformen erhob sich in zunehmendem Maße die Forderung nach einer gezielten Therapie der Epilepsiearten.

Viele Autoren (BAMBERGER, JANZ, GROH, WIEDEMANN, GARSCHKE, EYSOLD) stimmen in bezug auf Wirkungsprofil und Nebenwirkungen der einzelnen Antiepileptika ein.

Die wesentlichen Antiepileptika seien kurz aufgeführt:

a) Barbiturate

Luminal und Prominal sind in vielen Fällen zur Dauerbehandlung von Grand mal gut und Petit mal mäßig wirksam. Die hypnotische Wirkung ist für die Erzielung eines antiepileptischen Effektes nicht erforderlich und daher störend.

Wegen der guten Verträglichkeit sind Barbiturate vor allem im Säuglings- und Kleinkindesalter zweckmäßig; daher sollte man in diesem Alter jeden medikamentösen Versuch mit Luminal beginnen.

b) Hydantoine

Die Einführung des Diphenylhydantoin im Jahr 1938 brachte in der Behandlung fast aller Epilepsieformen einen bedeutsamen Fortschritt, da erstmal ein Wirkstoff zur Verfügung stand, der ohne narkotische Nebenwirkungen die Krampfanfälle stark hemmte oder aufhob.

Nebenwirkungen zeigen sich bei ungefähr 25 % der mit Hydantoin behandelten Kinder. Am häufigsten tritt die Gingivahyperplasie auf, daneben auch Allgemeinerscheinungen wie Kopfschmerzen, Müdigkeit und Benommenheit. Manchmal kommt es zu allergischen Erscheinungen und nur selten zu toxischen Erscheinungen, die dann zum Abbruch der Hydantoinbehandlung zwingen.

Die Hauptanwendung der Hydantoine erfolgt bei Grand mal und psychomotorischen Anfällen, aber auch bei Petit mal.

c) Oxazolidine

Die Oxazolidine enthalten eine gute Wirkung gegen Absencen. Wegen besonders starker Nebenwirkung auf Leber und Blutbild ist es jedoch nur unter starker Kontrolle als letztes Mittel der Wahl indiziert.

d) Succinimide

Die Succinimide zählen zu den spezifischen Therapeutika des Petit mal. Gelegentlich bewähren sie sich auch bei Grand mal, dagegen nicht bei psychomotorischen Anfällen, so daß man geradezu ex juvantibus zwischen den Pseudo-Absencen der psychomotorischen Epilepsie und den echten Absencen unterscheiden kann. Die Succinimide zeigen keine Nebenwirkung.

e) Ospolot

Ospolot hat eine völlig andere chemische Konstitution als die anderen Antiepileptika, die chemisch untereinander verwandt sind.

Das Ausbleiben jeglicher Nebenwirkungen macht dieses jüngste Mittel zu einem ausgezeichneten Antiepileptikum, das besonders bei Grand mal und psychomotorischen Anfällen indiziert ist.

LENNOX hat die Richtlinien für die medikamentöse Therapie der Krampfkinder allgemein formuliert.

Er postuliert:

- a) Behandle das Krampfkind, nicht nur die Krampfkrankheit.
- b) Verordne die Medikamente mit Rücksicht auf den Anfallstypus.
- c) Individualisiere die Behandlung und schematisiere nicht.
- d) Gib die Medikamente in genügend hohen Dosen.
- e) Verfolge den Patienten mit ausreichend häufigen Kontrollen.

Psychische Behandlung

Das epileptische Kind bedarf einer besonderen psychischen Betreuung, da, wie in dem Abschnitt psychische Veränderungen geschildert, die Umwelteinflüsse auf den Verlauf der Epilepsie einen bedeutenden Einfluß haben.

Das Anfallsleiden stört den harmonischen Ablauf der Umweltbeziehung und bringt Komplikationen, die der Patient allein nicht meistern kann. Daher postulieren verschiedene Autoren (HOFF, MELIN, STROTZKA), daß der Therapeut sich von jedem Patient zu Beginn der Behandlung und in geeigneten Abständen während des Verlaufs ein vollständiges Bild von der psychischen Struktur des Kindes und seiner Mutter sowie des Milieus machen und die eventuell notwendigen psychotherapeutischen Maßnahmen durchführen oder veranlassen sollte.

Besonders PACHE sowie STROTZKA weisen auf die sich leicht ergebenden neurotischen Komponenten des Anfallsleidens hin. PACHE vermutet, daß beispielsweise bei der Pyknolepsie häufig die neurotische Komponente stärker ausgeprägt ist als die iktophile. Da sich die psychische Behandlung immer stark nach dem Einzelfall zu richten hat, werden im folgenden die von den Autoren als bedeutsam erachteten Störungsmöglichkeiten im allgemeinen geschildert.

Sehr wichtig ist es, Fehlhaltungen der Eltern zu begegnen. Sowohl Schuldgefühle der Eltern als auch Indolenz sind nachteilig für das Kind.

Besonders wird vor der Überfürsorge gewarnt (over-protection nach STROTZKA und WERBENJAK), die das Kind unweigerlich in neurotische Konflikte bringt. Die Eltern müssen das rechte Maß finden, das dem anfallskranken Kind nicht weniger, aber auch nicht mehr an Liebe und Aufmerksamkeit zuteil wird als es seinem Zustand entspricht (BAMBERGER und MATTHES). In der Schule darf das anfallskranke Kind nicht abseits stehen, es darf sich seiner Sonderstellung nicht bewußt werden. Von seiten des Lehrers und der Kameraden darf ihm weder Ächtung noch Überfürsorge zuteil werden. Melin ist daher der Auffassung, daß epileptische Kinder nur dann eine normale Schule besuchen sollten, wenn die Lehrerschaft über die allgemein günstige Prognose aufgeklärt ist und die dann die Altersgenossen des Patienten zu einer kameradschaftlichen Haltung anhalten soll.

Das nächste, oft unüberwindliche Hindernis zur Persönlichkeitsentfaltung eines jugendlichen Epileptikers ist der Eintritt ins Berufsleben. Die wirtschaftlich denkenden Arbeitgeber befürchten Krankheitsausfälle und Rentenzahlungen, wenn sie einen "Geisteskranken" beschäftigen. Auch hier ist Aufklärung vonnöten, und es müßten von Staats wegen den Arbeitgeber befriedigende Bedingungen geschaffen werden, damit der Anfallskranke nicht in ein Außenseiterdasein gedrängt wird.

Zweiter Teil

=====

Eigene Untersuchungen

a) Untersuchungszeit

Die Untersuchungen bezogen sich auf 138 Kinder, die sich wegen cerebraler Krampfanfälle im Kindesalter in den Jahren 1952 bis 1960 in stationärer Beobachtung bzw. Behandlung der Psychiatrischen und Neurologischen Klinik der Freien Universität befanden.

Die katamnestische Untersuchung wurde in den Jahren 1963/64 durchgeführt, so daß der Zeitpunkt der katamnestischen Untersuchung 3 1/2 bis 10 1/2 Jahre (durchschnittlich 7 3/4 Jahre) nach dem Klinikaufenthalt lag.

b) Methodik

Von den 138 Patienten, die - zum Teil mehrfach schriftlich - zur Nachuntersuchung gebeten wurden, konnten 63 Patienten (46 %) katamnestisch erfaßt werden. Von diesen wurden 55 Patienten nachuntersucht; von 8 Patienten konnten schriftliche oder fernmündliche Auskünfte ausgewertet werden.

Die einzelnen Nachuntersuchungen, bei denen in mehreren Fällen auch Angehörige der Patienten anwesend waren, betrafen

- a) die neurologische Untersuchung und
- b) eine eingehende Exploration.

(Da die neurologische Untersuchung bei den meisten kindlichen Anfallsleidenden unauffällig war und nur bei groben hirnorganischen Veränderungen Ausfallserscheinungen aufwies, war sie für die Prognosestellung unbrauchbar und wurde somit bei der Besprechung der Ergebnisse vernachlässigt.)

NR	NAMe	DIAGNOSE	BEGINN DEr ERKRA- NUNG (Lebens- Jahr)	ALTER BEIM KLINIK- AUFNAH- ME	NEUROLOGISCHER STATUS	PSYCHISCHER STATUS	EEG	FAMILIEN- ANAMNESE	SOZIALE ANAMNESE	GEH- ENr
1)	Gisela S.	Fyknolepsie	10	75	o.B.	Bei Aufregung Stottern, wirkt unatürlich und in ihren Ambiti- onen überreant	elektro-biologische Absence mit 3/sec. spike and wave	o.B.	verschiedene Hei- aufenthalte, selten bei der Mutter	nor
2)	Reinhard B.	Fyknolepsie	8	12	linke pos. BABINSKI	o.B.	universell dysrhyth- misch, zahlreiche Spike-waves-Anfälle	o.B.	o.B.	nor
3)	Brigitte H.	Fyknolepsie	7	9		Im Intelligenz- niveau 3 Jahre zurück, affekti- ve Stumpfheit, eschatistisch	zahlreiche Abläufe hoher träger Schwan- kungen und Spike- wave-Anfälle	o.B.	uneheliches Kind, der arbeitslose Stiefvater ist gegen Pat. eingestellt. Mutter sucht das Kind los sein.	ele- sch rue
4)	Ingrid B.	Fyknolepsie	7	9	o.B.	Sprachhemungen, Stottern und kleine Phobien	scharfwellig bei HV Spike and wave-Ver- läufen	o.B.	o.B.	nor
5)	Thomas W.	Fyknolepsie	3	12	o.B.	wirkt älter, kein Zugehörig- keitsgefühl	inges. dysrhyth- misch, bei HV Spike and wave	o.B.	Mutter gestorben, Vater im Zuchthaus. Heimsaufenthalt.	nor
6)	Helga T.	Fyknolepsie	4	5	o.B.	o.B.	elektro-biologische Absenzen	o.B.	o.B.	nor
7)	Brigitte P.	Fyknolepsie	6	8	o.B.	Antrieb verändert, schau, Überempfind- lich	dysrhythmisch, elektro- biologische Absenzen	o.B.	o.B.	nor
8)	Elke S.	Fyknolepsie	3	7	o.B.	affektiv, sprung- haft, nicht situa- tionsangepaßt, distanzlos, schwach- sinnig	10-20-Sek. dauernde typische Krampfwellen	o.B.	schwere Beziehungs- störungen zur Mutter	nor
9)	Hartmut W.	Fyknolepsie	6	9	o.B.	nervös, sensibel, panische Angst vor Strafe, Neigung zum Enkathisis	Spike and wave mit Amplitudenhöhe von 200 mV	o.B.	gestörte Familienbe- ziehungen, Schule für Schwererziehbare	nor

- 33 -

NR	NAMe	DIAGNOSE	BEGINN DEr ER- KRANKUNG (Lebensj.)	ALTER BEIM KLINIK- AUFENTHALT	NEUROLOGISCHER STATUS	PSYCHISCHEN STATUS	EEG	FAMILIEN- ANAMNESE	SOZIALE ANAMNESE	GEH- ENr
10)	Maria L.	Fyknolepsie	6	7	o.B.	o.B.	bezeichnend für Anfalls- leiden	o.B.	Einzelkindsituation	nor
11)	Christian S.	Fyknolepsie	6	12	o.B.	stark isolierte Menschenwürde, Konflikt zwischen Geltungswünschen u. Einsengung durch Krankheit	schwer dysrhythmisch, hohe träge Verläufe, zur Puber- tät auch Absenzen	Mutter bis zur Puber- tät auch Absenzen	o.B.	nor
12)	Axel H.	Fyknolepsie	6	11	unauffällig	unauffällig	unregelmäßige steile Potentiale und träge Verläufe	keine Bela- stung	Einzelkindsituation	nor
13)	Alexander S.	Fyknolepsie	6	10	hds. Spikantus	gehobene Stimmungs- lage, normale In- telligenz, Re- triebsamkeit	generalisierte Ab- läufe von tragen Krampfpotentialen	keine Bela- stung	geordnete Verhältnis- se	hds. ad als
14)	Monika T.	Fyknolepsie	6	6	o.B.	unauffällig	generell dysrhyth- misch elektrobiolo- gische Absenzen	keine Bela- stung	Eltern geschieden, Einzelkind, über- vorsichtige Mutter	unsa
15)	Karin R.	Fyknolepsie	6	11	o.B.	unterdurchschnitt- liche Intelligenz, eschatistisch	spike and wave Formationen	keine Bela- stung	geordnete Verhältnis- se	unsa
16)	Hana-Jörg W.	Fyknolepsie	5	13	o.B.	sprunghaft, unbe- herrschte gelungs- bedürftig, krimi- nelle Tendenzen	Dysrhythmie, elektro- biologische Absenzen	-	"gutbürgerliches" Milieu, stark materi- ell eingestellte El- tern, vernachlässigte Erziehung	Zug- als psy
17)	Joachim P.	Fyknolepsie	9	14	o.B.	übertrieben lebhaft	schwer dysrhythmisch mit elektrobiolo- gischen Absenzen	-	-	-
18)	Ulrich H.	Fyknolepsie	5	10	erhöhter Tonus d. unteren Extr. links BABINSKI pos.	verlangsam, Konsen- trierungsunfähig- keit, intelligenz- mäßig zurück	diffuse cerebrale Allgemeinschädigung	Mutters "Mutter "nervens- leidend"	Mutter boykottiert Strafmaßnahmen des strengen Vaters	Zug- als tot, Spe

HAUFIGKEIT DER ANFÄLLE	BEVORZUGTES AUFTRETEN	ANFALLSMODUS	MEDIKATION	DIAGNOSE	MODUS	MEDIKATION	DIAGNOSE
nach 3/Tag	seist morgens beim Aufstehen, Nahrung bei Menses	kurze Abwesenheit ohne motorische Beteiligung	unregelmäßig Comital-L	Pyknolepsie	an und Kopfzuckel- gen	zuletzt Comital	ausgeheilte symptomati- sche Epilep- sie
-	-	-	Anfälle sistier- ten unter Suxi- midin	ausgeheilte Pyknolepsie	t. Initialschrei, tonus, Bewusst- losigkeit	Apydan	symptomatische Epilepsie
insu- 1-2mal/Woche mal, gr. Anf., Absenzen 10/ Tag	gehäuft bei unregelmäßiger Tablet- teneinnahme	Tonus-Klonus mit Ohn- macht, typische Ab- szenze	Mesantoin	Grand-mal- Epilepsie	zuletzt Zentronal	ausgeheilte symptomatische Epilepsie	
keine -	-	-	zuletzt Apydan	ausgeheilte Pyknolepsie	zu Serien, die nach Absenzen an- setzt	Nylepsin	symptomatische Epilepsie
-	-	-	zuletzt Apydan	ausgeheilte Epilepsie	Comital	symptomatische Epilepsie	
keine -	-	-	besonders morgens und bei Schlaf- entzug	kurzes Wegbleiben mit Rauf- und Kuckbewe- gung des Kopfes	Suximutin	Pyknolepsie	
-	-	-	zuletzt Suximutin	ausgeheilte Pyknolepsie	Grands saux	verschiedene Antikonvulsiva	symptomatische Epilepsie
keine -	-	-	besonders morgens	sekundenlanges Weg- bleiben, Zuckungen in den Armen	Apydan	Pyknolepsie	ausgeheilte symptomatische Epilepsie
keine -	-	-	im Alter von 10 J. dam- mereriger Zustand, da- nach kein Anfall mehr	zuletzt Comital	ausgeheilte Pyknolepsie	Apydan	symptomatische Epilepsie
keine -	-	-	typische generali- sierende Anfälle mit Tonus- und Bewusstlosigkeit	Apydan	symptomatische Epilepsie		

	HAUFIGKEIT DER ANFÄLLE	BEVORZUGTES AUFTRETEN	ANFALLSMODUS	MEDIKATION	DIAGNOSE	MODUS	MEDIKATION	DIAGNOSE
0. Jahr	-	-	-	zuletzt Apydan	ausgeheilte Pyknolepsie	in Form von einem und starken Meren	zuletzt Comital-L	symptomatische Epilepsie
1. Jahr	1-1/2 jährl. Pausen	beim Aufwachen, nach Aufregung	typische Grand mal, kündigt sich durch ge- haufte Absenzen an	Zentropil und Apydan	Grand-mal- Epilepsie	al mit Pyknosmak	zuletzt Zentropil	symptomatische Epilepsie
2. Jahr	-	besonders morgens und nach dem Mittagessen	Absenzen mit motori- schen Automatismen, manchmal mit Zimmern	unter Petitu- tin schlagar- tiges Bistie- ren	Pyknolepsie	in Grande saux	Versuch mit verschiede- nen Anti- konvulsiva	symptomatische Epilepsie
3. Jahr	bis zu 2o/Tag	diffus tags und nachts	initiales Stöhnen, Tonus-Klonus, Kot- und Urinabgang	Comital und Mesantoin	Grand-mal- Epilepsie		Apydan	symptomatische Epilepsie
4. Jahr	-	-	wie oben	zuletzt Apydan	Pyknolepsie	und mal	Zentropil	symptomatische Epilepsie
5. Jahr	1o-2o/Tag	besonders morgens und bei Entspan- nung	Absenzen mit Retropul- sion des Kopfes und motorischen Komponenten	Petidin	Pyknolepsie	il	Versuch ver- schiedener Antikonvulsiva	symptomatische Epilepsie
6. Jahr	-	-	-	keine	Pyknolepsie	Grand mal	Comital	symptomatische Epilepsie
7. Jahr	4-5 /Woche	sowohl bei der Arbeit als auch beim Schlaf	Grand mal mit Ein- lassen	Comital	Grand-mal- Epilepsie	und aux	verschiedene Antiepilepti- ke	symptomatische Epilepsie
8. Jahr	wechselnd	bei Anstrengung	Absenzen und Kopf- zuckbewegungen	Zentropil und "Nervon- mittel"	Pyknolepsie	l mit Initial- Tonus-Klonus, Bewusst- losigkeit	Comital, Mesantoin	symptomatische Epilepsie

NR	NAMe	DIAGNOSE	BEGINN DER ERKENNUNG (Lebensjahr)	ALTER BEIM KLINIK-AUFENTHALT	NEUROLOGISCHER STATUS	PSYCHISCHER STATUS	EEG	FAMILIENANAMNESE	SOZIALE ANAMNESE	GEBURTSZWEI
37)	Renate H.	genuine Epilepsie	8	14	unauffällig	unauffällig	infantil, Neigung zu hohen spitzen Wellen	Vater Epileptiker	geordnet	unauf
38)	Lutz W.	genuine Epilepsie	7	8	o.B.	im Antrieb reduziert,	erhöhte Krampfbereitschaft	Mutter hatte von 8-10 J. Grands maux	Einzelkind, sonst geordnet	unauf
39)	Christa F.	genuine Epilepsie	8	14	Exophthalmus bds. Bradyteleokie-mese	unauffällig	Dysrhythmie, Gruppen von spikes and waves	Großvater Epileptiker	Einzelkind, sonst geordnet	normal
40)	Bernd H.	genuine Epilepsie	6	14	Konvergenzschwache	unauffällig	steile Wellen von 3/sec. beweisend für Anfallsleiden	Mutter hatte bis zur Pubertät Absenzen	unauffällig	normal
41)	Marianne H.	genuine Epilepsie	8	13	unauffällig	leicht verstimmb., distansios, klebrig, Warenhausdiebstahl	schwere Allgemeinveränderungen	Stief-schwester Krampf-anfälle	uneheliches Kind, schwer gestörte Mutter-Kind-Beziehung	unauf
42)	Richard H.	genuine Epilepsie	7	14	BARINETT rechts pos.	unauffällig	dysrhythmisch, häufige spikes and waves	Bruder des Vaters Epileptiker	geordnet	unauf
43)	Anette H.	genuine Epilepsie	7	7	unauffällig	im gansen schwerfäll., eigensücht., typisches Einzelkind	bei Hyperventilation elektrobiologische Absenzen nachweisbar	Vaters Vater ungunstig, im Herzanli- Vater beging Suizid	geordnet	normal
44)	Jürgen W.	genuine Epilepsie	6	10	unauffällig	unauffällig	allgemein dysrhythmisch, spontan elektrobiologische Absenzen	Vaters Va-ter Epilep-tiker	geordnet	unauf
45)	Klaus-Dieter St.	genuine Epilepsie	8	9	unauffällig	unterdurchschnittliche Intelligenz, Antrieb erheblich gesteigert	häufige Krampf-potentiale	Mutter und Großvater Epileptiker	ungeordnet, lebt in Kinderhort	schwer aus St.

NR	NAMe	DIAGNOSE	BEGINN DER ERKENNUNG (Lebensjahr)	ALTER BEIM KLINIK-AUFENTHALT	NEUROLOGISCHER STATUS	PSYCHISCHER STATUS	EEG	FAMILIENANAMNESE	SOZIALE ANAMNESE	GEBURTSZWEI
46)	Monika F.	genuine Epilepsie	4	14	unauffällig	stark einschüchternd	stark krampfesit	Vater lei-det an Narkolepsie	ungünstig	unauf
47)	Herbert St.	genuine Epilepsie	1	7	bei Aufnahme Zustand nach Komma-intoxi-kation	mäßige Intelligenz, in der Entwicklung um 2 J. zurück	stark dysrhythmisch	Vaters Epilepti-kerin	ungünstig, Eltern geschieden	normal
48)	Elvire L.	genuine Epilepsie	6	13	Endstell-dystagmus	leichte Deblilität, Perseveration, insgesamt ver-längert	schwer dysrhythmisch	Mutters Schwester Epilepti-kin	ungünstig	normal
49)	Angelika Sch.	genuine Epilepsie	5	7	unauffällig	insgesamt re-duziert, normale Intelligenz	unausgereift, dysrhythmisch	Mutter Epi-leptikerin	Pat. wird als Be-lastung empfunden, oft harte Strafen	unauf
50)	Brigitte L.	cerebrale Anfälle ungeklärter Ur-sache	13	14	unauffällig	veränderte Intelligenz	für Anfallsleiden beweisend	keine Be-lastung	uneheliches Kind lebt beim Vater	normal
51)	Monika H.	cerebrales Anfallsleiden ungeklärter Genese	12	15	unauffällig	unauffällig	insgesamt erhöhte Krampfbereitschaft	-	Eltern geschieden, starke Auseinander-setzungen mit der Mutter	keine
52)	Barbara K.	cerebrales Anfallsleiden ungeklärter Genese	7	7	unauffällig	unauffällig	nicht angefertigt	keine Be-lastung	uneheliches Kind, euge Wohnung, lebt bei der Großmutter	normal
53)	Hartmut E.	cerebrales Anfallsleiden ungeklärter Genese	9	10	unauffällig	unauffällig	allgemeine Krampf-bereitschaft	-	enge Wohnverhältnisse	normal
54)	Berhard W.	cerebrales Anfallsleiden ungeklärter Genese	8	13	Seitendifferenz der BDN, Adipositas	Entwicklung re-tardiert, intel-ligenz, Antrieb und Willen ver-mindert	generalisierte Stei-gerung der Krampf-bereitschaft	-	geordnet	normal

BERUF	SOZIALE ANAMNESE	ANDERUNG DES ANFALLSBILDES	HAUFIGKEIT DER ANFÄLLE	BEVORZUGTES AUPTRETEN	ANFALLSMODUS	MEDIKATION	DIAGNOSE
Hotelkaufmann	deutlich gebessert	nur Anfallsäquivalente	selten, nach Überanstrengung, und Sonnenbaden	nach Überanstrengungen	"volles Gefühl" im Kopf, Kopf sei zum Zerspringen, leichte Verwirrtheit	keine	cerebrales Anfallsleiden ungeklettert venese
Verwaltungsangestellter	Antrag auf Jauerheimunterbringung	mit 15 J. zusätzlich Grands maux	stark wechselnd durchschnittlich 1-2/Woche	diffus	Absenzen, typische Grands maux, Décharges (im Alter von 23 Jahren verstorben)		Psychomotorische Epilepsie
Hilfsarbeiter	ungünstig	Häufigkeitszunahme	2/Woche	besonders nachts, auch bei der Arbeit	typischer Grand mal mit Initialschrei, Décharges	Zentropil, Myslepin	Temporallappen-epilepsie
Hotelssekretärin	geordnet	keine Anfälle mehr	-	-	-	keine	motorische Jacksonanfälle
Verkaufsrin	geordnet, verheiratet, keine Kinder	letzter Anfall beim Klinikaufenthalt	-	-	-	keine	motorische Jacksonanfälle
Hilfsarbeiter 50 % schwerbeschädigt	ungünstig, oft arbeitslos	bis 17 J. große Anfälle, danach Anfallsäquivalente	- 3/Woche	beim "Dösen"	Anfallsäquivalente mit Handekribbeln, Taubheitsgefühl, Schwindel und Augenflimmern	Apydan	sensibile Jacksonanfälle
Studium	geordnet	letzter Anfall beim Klinikaufenthalt	-	-	-	keine	ausgeheilte, fokales Anfallsleiden
Studium	geordnet	mit Eintritt der Menarche (15 J.) Sistieren der Anfälle	-	-	-	keine	motorische Jacksonanfälle
-	geordnet	seit Klinikaufenthalt - keine Anfälle mehr	-	nach Überanstrengung und Aufregung, Anfallsäquivalente	anfallsweise heftige Kopfschmerzen	keine, zuletzt Apydan	motorische Jacksonanfälle

Dritter Teil

Auswertung und Besprechung der Ergebnisse

A) Pyknolepsie

Anfallsbild

Ein großes Kontingent der kindlichen Anfallsleiden stellten die Pyknolepsien mit 18 Fällen (28,5 %). Nach dem zur Zeit des Klinikaufenthaltes beschriebenen Anfallsbild zählten davon 11 Pyknoleptiker (61 %) zu der typischen Form, während 7 (39 %) zur atypischen, symptomreicheren Form gehörten (Unterscheidung nach SELBACH).

Der Fall Nr. 4, Ingrid B., zeigt die typische Anfallsform: Plötzlich (ohne Aura) setzt das Bewußtsein aus. Während der Abwesenheit, die etwa 3 Sekunden dauert, ist die Patientin nicht ansprechbar, die Augen sind geöffnet, der Blick wirkt wie träumerisch in die Ferne gerichtet. Danach merkt die Patientin nicht, daß etwas besonderes mit ihr vorgegangen ist. Manchmal kommt es bei den Anfällen zu einem leichten Zucken der Augenbrauen.

Der Fall Nr. 17, Joachim P., demonstriert die symptomreichere Form, (Retropulsiv-Petit-mal mit motorischen Automatismen). Der ohne Aura einsetzende Bewußtseinsverlust dauert ca. 10 Sekunden. Der Patient bleibt stehen, legt den Kopf in den Nacken und beginnt im Kreise herumzugehen. Am Oberkörper ist dabei ein Zittern zu beobachten. Das Gesicht ist gerötet.

Erkrankungsbeginn

Zahl der Fälle	2	1	3	7	2	1	1	1
Alter bei Erkrankungsbeginn (Jahre)	3	4	5	6	7	8	9	10

Der Erkrankungsbeginn der 18 nachuntersuchten Patienten mit Pyknolepsie reicht vom 3. bis 10. Lebensjahr. Das Anfallsleiden begann zweimal im Alter von 3 Jahren, einmal mit 4 Jahren, dreimal mit 5 Jahren, siebenmal mit 6 Jahren, zweimal mit 7 Jahren und je einmal mit 8, mit 9 und mit 10 Jahren.

Der von BAMBERGER und MATTHES u.a. beobachtete Häufigkeitsgipfel um das 6. Lebensjahr ist somit auch bei unserem Krankengut eindeutig nachweisbar.

Jahre	Anzahl beim Klinik- aufenthalt	Anzahl bei der Nachuntersuchung
- 5	-	-
5 - 10	9	-
11 - 15	9	6
16 - 20	-	7
20 und älter	-	5

Wie aus obiger Tabelle ersichtlich, hatte sich das Alter der Patienten beträchtlich verschoben, da der Abstand zwischen Nachuntersuchung und Klinikaufenthalt mindestens 3 1/2 Jahre betrug.

Verlauf und Prognose

Das Vollbild der Erkrankung in den beobachteten Fällen ging mit gehäuften Absencen einher, die besonders morgens nach dem Aufstehen auftraten. Aber auch andere Entspannungs- und Unlustsituationen führten zu gesteigerter Anfallsfrequenz.

Als Beispiel sei der Fall Nr. 7, Brigitte P., aufgeführt: die im Antrieb stark verminderte, scheue und überempfindliche Patientin hat seit dem 6. Lebensjahr pyknoleptische Anfälle mit einer Frequenz bis zu 50 pro Tag. Morgens braucht die Patientin lang bis sie "richtig wach" ist; beim Aufstehen und Frühstück kommen es täglich bis zu 10 - 15 Absencen. Die Patientin geht gern zur Schule und zeigt gute Leistungen. Während der Schulzeit hat der Lehrer selten Abwesenheitszustände beobachtet. Nach dem Mittagsschlaf macht die Patientin zusammen mit der Mutter Schulaufgaben, die sie nur ungern erledigt. In diesen Nachmittagsstunden werden dann auch ca. 20 Absencen beobachtet.

Bei der Nachuntersuchung dieser 18 pyknoleptischen Kinder ergab sich folgende Dreiteilung:

Anfallsbild	Zahl der Fälle	männl.	weibl.	%
a) keine Anfälle mehr	8	3	5	44
b) Grand-mal hinzugekommen	4	3	1	23
c) weiterhin Absencen	6	2	4	33

- a) Bei der Nachuntersuchung stellte sich heraus, daß 44 % der Pyknoleptiker seit mindestens 2 Jahren keine Anfälle mehr hatten. .

JANZ und PACHE fanden bei einem größeren Untersuchungsgut in 16 bzw. 17 %, PAAL in 35 % (von 68 Pyknoleptikern) Anfallsfreiheit bei der Nachuntersuchung.

Diese Diskrepanz ist so zu erklären, daß bei den zitierten Autoren eine spontane - medikamentös unbeeinflusste - Anfallsfreiheit gemeint ist. Statistische Vergleichsgruppen, die bis zur Anfallsfreiheit und

noch darüberhinaus unter regelmäßiger medikamentöser Therapie standen, lagen nicht vor. Demgegenüber hatten alle unsere Pyknoleptiker bis zur Anfallsfreiheit und noch danach regelmäßig ihre Medikamente genommen.

- b) 23 % unserer Pyknolepsien gingen in Grand-mal-Epilepsien über. Den 4 beobachteten Fällen (3 Knaben, 1 Mädchen) ist gemeinsam, daß kurz vor oder mit dem Einsetzen der Pubertät neben den Absencen Grands maux auftraten, die das Anfallsleiden schicksalhaft beeinflussen, was im besonderen in der sozialen Entwicklung zum Ausdruck kam: Während ein Patient völlig berufsunfähig wurde (und später an den Folgen des Anfallsleidens verstarb), haben die drei anderen Schwerbeschädigten-Ausweise und arbeiten als Aushilfskräfte; sie gehören somit der niedersten sozialen Schicht an.

Nach der Einteilung von JANZ gingen unsere Fälle von Pyknolepsie in die diffuse, also vom Schlaf-Wach-Rhythmus unabhängige Form der Grand-mal-Epilepsie über, die mit erheblicher Wesensveränderung einherzugehen pflegt, während nur ein Patient Anfälle vom prognostisch günstiger zu beurteilendem Typ der Aufwachepilepsie hatte (siehe Seite 11).

Die Ansicht von BAMBERGER und MATTHES, daß aus den Pyknolepsien kaum jemals "Epilepsien" mit starker Wesensveränderung hervorgingen, konnte also nicht bestätigt werden. Nach den angegebenen Befunden läßt sich eher die Auffassung von HESS bestätigen, daß bei Hinzukommen von großen Anfällen zu einer Pyknolepsie eine ungünstige Prognose gestellt werden muß.

Die Fälle Nr. 3, 13, 17 zeigten bei der Nachuntersuchung deutlich "enechetische" Wesensveränderungen

(Definition s.S. 20.) und erhebliche Intelligenzminderung, während der Fall Nr. 12 außer einer isolierten Rechenschwäche keinen auffallenden psychopathologischen Befund bot.

- c) Der Verlauf der Pyknolepsien, bei denen die Absencen nach wie vor bestehen, ist recht unterschiedlich. Mit 6 Fällen (4 Mädchen, 2 Knaben) stellen sie 33 % der nachuntersuchten Pyknoleptiker.

Der Fall Nr. 1, Gisela S., nahm eine günstige Entwicklung. Die Patientin hat seit dem 10. Lebensjahr Absencen, die auch zur Zeit des Klinikaufenthaltes - im 15. Lebensjahr - bis zu 25mal pro Tag auftraten. Die Patientin wurde damals auf Comital-L eingestellt.

Bei der Nachuntersuchung zeigte die inzwischen 22-jährige Patientin, eine gutaussehende aufgeschlossene Studentin, keinerlei Auffälligkeiten.

Wie weiter unten (soziale Faktoren der Pyknolepsie) dargestellt, war es im häuslichen Milieu in wirtschaftlicher und psychologischer Hinsicht zu günstigen Veränderungen gekommen. Sie gab jedoch an, daß noch allmorgendlich 3 - 5 Absencen aufträten, durch die sie sich aber keineswegs behindert fühlte.

Demgegenüber zeigt der Fall Nr. 8, Elke S., einen ungünstigen Verlauf. Bei der damals 7-jährigen Patientin wurde während des Klinikaufenthaltes eine leicht unterdurchschnittliche Intelligenz festgestellt. Die Nachuntersuchung, bei der die Patientin 11 Jahre alt war, ließ eine deutliche Demenz und starke Wesensveränderungen erkennen.

Im Fall Nr. 6, Helga K., (Alter bei Klinikaufenthalt: 5 Jahre, Alter bei der Nachuntersuchung: 20 Jahre) bestehen auch nach wie vor pyknoleptische Anfälle mit

einer Frequenz von 20 pro Tag, eine Anfallshäufung tritt zur Zeit der Menses und bei ungewohntem Schlafentzug ein. Die Intelligenz ist durchschnittlich, der psychische Status ist ohne Befund. Es besteht bei der gelernten Verkäuferin eine Berufsbehinderung; sie gilt als 50 % schwerbeschädigt.

Ein gänzlich anderes Bild zeigt der Fall Nr. 16, Hans W.: Der damals 13-jährige Patient ordnete sich in der Schule und in der Klinik schwer ein. Der psychische Befund wies eine typisch erethische Wesensveränderung mit Unbeständigkeit, Ablenkbarkeit und Großmannsucht auf. Diese Symptome steigerten sich bei dem inzwischen 22-jährigen Patienten in Getriebenheit, Haltlosigkeit und Hochstapelei, so daß der Patient als mehrfacher Gesetzesbrecher ins Gefängnis kam und von dort in ein psychiatrisches Landeskrankenhaus überwiesen wurde.

Die zur Zeit des Klinikaufenthaltes 11-jährige Karin R., Fall Nr. 15, war schon damals unterdurchschnittlich begabt und allgemein verlangsamt. Weder Anfallsfrequenz (bis zu 20 pro Tag) noch psychischer Befund hatten sich bei der Patientin, die bei der Nachuntersuchung 15 Jahre alt war, geändert. Die Patientin arbeitet als Fabrikarbeiterin.

Im Fall Nr. 18, Ulrich H. (Alter bei Klinikaufenthalt: 10 Jahre, bei Nachuntersuchung: 13 Jahre) war keine wesentliche Änderung erkennbar. Der Junge war nach wie vor allgemein retardiert und litt offensichtlich weiterhin unter psychischen Konflikten (siehe unten: Die Bedeutung sozialer Faktoren für die Prognose).

Die psychischen und sozialen Faktoren der Pyknolepsie

Bei den Pyknoleptikern zeigte der psychische Status zur Zeit des Klinikaufenthaltes im wesentlichen vier voneinander abgrenzbare psychische Befunde:

- 1) Zwei Patienten (die Fälle Nr. 3 und 15) ließen die von der Grand-mal-Epilepsie her bekannte "enechetische" Wesensveränderung erkennen. Bei beiden Patienten fiel schon bei der stationären Behandlung die geringe emotionale Ansprechbarkeit, die affektive Stumpfheit, die unterdurchschnittliche Intelligenz, das klebrig-distanzlose Wesen und die Neigung zu Aggressionen auf.
- 2) Vier Patienten (die Fälle Nr. 8, 13, 16, 17) zeigten eine ebenfalls aus der Psychopathologie der Grand-mal-Epilepsie geläufige Auffälligkeit, nämlich die "erethische" Wesensveränderung, die sich auch bei unseren Pyknoleptikern in motorischer Unruhe, sprunghaften Affekten, Konzentrationsunfähigkeit und fehlender Situationsadäquanz äußerten.
- 3) Sieben Patienten (die Fälle Nr. 1, 4, 5, 7, 9, 11, 18) ließen Auffälligkeiten erkennen, die als erlebnisreaktiv ("neurotisch") zu bezeichnen sind; sie äußerten sich bei den pyknoleptischen Kindern naturgemäß in abnormen Erziehungs- und Schulschwierigkeiten.
- 4) Bei 5 Patienten wurden keine besonderen Auffälligkeiten beobachtet.

Zu 3) Als Beispiel sei der Fall Nr. 9 aufgeführt:

Der Patient leidet seit dem 6. Lebensjahr an kurzen Abwesenheitszuständen mit Retropulsion des Kopfes.

Er stammt aus ungünstigem sozialen Milieu; der Vater ist gefallen, die Mutter arbeitet nachts in einem Amüsierbetrieb. Der Junge ist fast immer auf sich selbst angewiesen, manchmal wird er von seiner Großmutter betreut, mit der er sich nicht versteht. Der überdurchschnittlich intelligente Knabe erscheint hochgradig nervös, mimosenhaft sensibel und hat eine panische Angst vor Strafe. Wegen seiner Tendenz zur Verwahrlosung besucht er eine Schule für Schwererziehbare.

Psychischer Befund und Prognose

Anfallsbild bei der Nachuntersuchung		psychischer Befund beim Klinikaufenthalt			
		1. eneche- tisch	2. ere- thisch	3. "neu- rotisch"	4. unauf- fällig
I.	geheilt	-	-	4	4
II.	Grand-mal- Epilepsie	1	2	1	-
III.	weiterhin Ab- sencen	1	2	2	1
		2	4	7	5

Die Pyknolepsie mit frühzeitig festgestellter Wesensveränderung zeigt folgendes Bild: bei drei Fällen kamen große Anfälle hinzu. Bei drei Patienten bestanden nach wie vor Absencen, wobei in einem Fall (Nr. 16, Hans W.) noch verschlimmernd hinzukam, daß die erethische wesensveränderung ins Triebhaft-Kriminelle entgleiste.

Von den 7 Patienten, bei denen psychisch bedingte Störungen eine wesentliche Rolle spielten, heilten 4. Fälle (57 %) aus, während bei 2 Fällen die Absencen

weiterhin bestehen blieben und in einem Fall große Anfälle hinzukamen.

Den günstigsten Nachuntersuchungsbefund boten die psychisch unauffälligen Pyknoleptiker; in 4 Fällen trat Heilung ein, in einem Fall blieben die Absenzen weiterhin bestehen.

Folgerung

- 1.) Die Prognose der schon frühzeitig wesensveränderten Pyknoleptiker ist äußerst ungünstig (in keinem der Fälle trat Heilung ein).
- 2.) Die Prognose der Patienten, die "neurotische" Auffälligkeiten erkennen ließen, ist getrübt (57 % Heilung).
- 3.) Die Prognose der psychisch unauffälligen Patienten ist demgegenüber günstig (80 % Heilung).

Die Bedeutung sozialer Faktoren für die Prognose

Die Beziehungen der Kranken zur Umwelt, insbesondere zur Familie, war in 8 Fällen von Pyknoleptie nachweislich gestört.

Der Fall 5, Dagmar W., ist ein repräsentatives Beispiel: Der Vater der Patientin war kurz nach ihrer Geburt gefallen. Als sie 3 Jahre alt war, starb die Mutter an Krebs. Damals traten zum ersten Mal pyknoleptische Anfälle auf. Die Erziehung lag fortan in den Händen des Stiefvaters, der aber bald darauf wegen eines Sittlichkeitsdeliktes an der älteren Schwester der Patientin ins

Zuchthaus kam. Im Alter von 6 Jahren wurde die Patientin dann zur Großmutter gegeben, vor der sie aber große Anst hatte, weil sie wegen Kleinigkeiten oft hart geschlagen wurde. In dieser Zeit traten die Anfälle gehäuft auf. Im Alter von 8 Jahren wurde die Patientin dann in ein Kinderheim gebracht, wo sie ihre gesamte Schulzeit verbrachte. Im Alter von 15 Jahren zog sie zu ihrer Schwester, bei der sie sich wohlfühlte und mit der sie sich gut vertrug. Einen Beruf erlernte die Patientin nicht. Sie ging als Arbeiterin in eine Fabrik. Mit 18 Jahren heiratete sie. Die pyknoleptischen Anfälle, die teilweise in symptomreicherer Form auftraten, wurden während des Aufenthaltes bei ihrer Schwester allmählich seltener und hörten nach der Heirat ganz auf.

Der geschilderte Fall demonstriert, daß die sozialen Faktoren im Krankheitsgeschehen der Pyknolepsien sowohl hinsichtlich der Krankheitsbegünstigung, als auch Prognose Bedeutung haben: die Erkrankung beginnt im Alter von 3 Jahren, nachdem die Mutter gestorben ist. Eine Häufung der Anfälle tritt bei der harten Großmutter auf. Die günstige Wendung des Krankheitsverlaufs fällt mit der Besserung des sozialen Milieus zusammen.

Die Patientin heiratet mit 18 Jahren. Seit der Heirat, die in diesem Fall eine bedeutsame soziale Stabilisierung darstellt, sistieren die Anfälle.

Die übrigen Beispiele mit ungünstigen sozialen Verhältnissen seien kurz wiedergegeben.

Die unerfreulichen sozialen Gegebenheiten in Fall 1, Gisela S., sind durch die Nachkriegswirren bedingt. Der Vater ist gefallen, die Mutter ist berufstätig und gibt die Patientin zur Großmutter. Von dort kommt sie in verschiedene Heime, teils in Westdeutschland, teils

in Mitteldeutschland. Seitdem die Mutter nicht mehr zu arbeiten braucht, holt sie die Patientin zu sich zurück und widmet sich ausführlich dem Kind. Seit dieser Zeit sind die Absenzen auch deutlich weniger geworden.

Im Fall 14, Monika T., sind die Eltern geschieden. Das einzige Kind wird von der Mutter stark verwöhnt und gehätschelt. Die Übervorsichtigkeit der Mutter geht so weit, daß sie das Kind nicht allein auf die Straße gehen läßt (es handelt sich hier also um einen typischen Fall der sogenannten Overprotection). Nach mehreren Rücksprachen mit einer Erziehungsberatungsstelle und mit dem Hausarzt sieht die Mutter ihre falsche Verhaltensweise ein und sorgt z.B. für gleichaltrige Spielgefährten der Patientin. In der Schule versteht sich die Patientin durchzusetzen und zeigt gute Leistungen. Die Anfälle sistieren nach zweijähriger Schulzeit.

Über Fall 9, Hartmut W., ist in dem Kapitel "psychische Faktoren" berichtet worden (s.a. Seite 43). Auch hier hat sich die soziale Situation entscheidend gebessert; die Anfälle hörten ganz auf.

Im Fall 18, Ulrich H., wirkten sich die unterschiedlichen Erziehungseinflüsse der Eltern nachteilig auf das Kind aus. Der energische Vater - von Beruf Lehrer - will aus dem Jungen einen "Mann" machen und wendet drakonische Strafmaßnahmen an. Die Mutter boykottiert das Verhalten des Vaters, sie verwöhnt den Jungen allenthalben. Wegen der Erziehungsfragen kommt es häufig in Gegenwart des Jungen zu Auseinandersetzungen der Eltern. Der Junge befindet sich bei der Nachuntersuchung noch in demselben Milieu. Seine Anfälle bestehen nach wie vor. Die psychische Belastung des Patienten ist deutlich spürbar.

Der Fall 16, Hans W., der Patient kommt aus einem hochgradig materiell eingestellten Elternhaus. Die Eltern haben keine Zeit für die Erziehung, erfüllen aber jeden materiellen Wunsch. In der Schule wird der Patient durch das verstärkte Bedürfnis, Mittelpunkt zu sein, durch Fehlen jeglicher Pflichthaltung und durch Diebstähle auffällig. Es folgen häufiger Schulwechsel, Einweisung in ein Erziehungsheim, Jugendgefängnis, Landesnervenklinik. Die Absenzen bestehen nach wie vor.

Fall 8, Elke S., während des Klinikaufenthaltes werden bei dem Einzelkind schwere Beziehungsstörungen zur Mutter aufgedeckt. Als der leicht schwachsinnigen Patientin der Besuch der Mutter angekündigt wird, fängt sie vor Angst an zu zittern und bekommt gehäuft Absenzen. Bei der Nachuntersuchung äußert die sehr forsch wirkende Mutter: "Herrgott, womit habe ich eine solche Tochter verdient". Die Patientin hatte inzwischen Grand-maux hinzubekommen.

Fall 3, Brigitte H.: die Patientin wurde unehelich geboren. Die Mutter hätte das Kind am liebsten weggegeben. Auch der arbeitslose Stiefvater ist gegen das Kind eingestellt, bei dem im Alter von 7 Jahren erstmals Absenzen auftraten. Die Wohnverhältnisse waren damals sehr beengt, die wirtschaftliche Lage äußerst schlecht. Im Alter von 13 Jahren kommen Grands-maux hinzu, die Patientin besucht eine Sonderschule für Schwerbeschädigte, danach kam sie in ein Mädchenheim. Zur Zeit der Nachuntersuchung (im Alter von 18 Jahren) lebt die Patientin wieder zu Hause und arbeitet täglich einige Stunden in einem Schwerbeschädigten-Betrieb als Kartoffelschälerin. Die wirtschaftliche Lage und die Wohnverhältnisse haben sich zwar gebessert, dennoch kommt es nach Angaben der Mutter häufig zu Streitigkeiten, weil die Patientin so "störrisch" und so "rechthaberisch" sei.

Katamnese

ungünstiger sozialer Status

Anfallsbild

	Absencen	geheilt	Grand-mal-Epilepsie
gebessert	1	3	-
unverändert	2	-	2

Die Beziehungen zur Umwelt, insbesondere zur Familie waren zur Zeit des Klinikaufenthaltes bei 8 Pyknoleptikern (44 %) nachweislich gestört.

In 4 Fällen hat sich der soziale Status gebessert, während er in 4 Fällen keine wesentliche Besserung zeigte. Mit "Besserung des sozialen Status" ist gemeint: Besserung der Umweltbeziehungen des Kindes, Stabilisierung der familiären Situation, Besserung der Eltern-Kind-Beziehungen, Stetigkeit der Lebensbedingungen, auch Besserung der wirtschaftlichen Verhältnisse.

In Bezug auf die Prognose läßt sich bei den aus ungünstigem sozialen Milieu stammenden Pyknoleptikern eindeutig folgendes sagen:

1. Bessert sich der soziale Status, so bessert sich auch das Anfallsleiden. In drei Fällen hörten die Anfälle ganz auf, in einem Fall bestehen noch Absencen, die der Patientin aber kaum hinderlich sind.
2. Ist der soziale Status nach wie vor ungünstig, so wirkt er sich auch nachteilig auf das Anfallsleiden aus. In zwei Fällen bestehen nach wie vor Absencen, in zwei Fällen traten Grands maux hinzu.

Die Therapie der Pyknolepsie

Die bei stationärem Aufenthalt durchgeführte medikamentöse Therapie erfolgte in Form von Einstellung der Patienten auf Tabletten, die drei verschiedenen pharmakologischen Gruppen angehören. Es kamen Hydantoine, Barbiturate, Oxazolidine und Mischpräparate zur Anwendung. Die Succinimide, denen eine spezifische Wirkung bei Absencen zugeschrieben wird, waren bis 1960 noch nicht eingeführt.

Im Fall 2, Reinhard B., hörten die Anfälle nach Anwendung eines Succinimidderivates, das später vom Hausarzt verordnet wurde, schlagartig auf.

Nach der Entlassung aus der Klinik wurde die medikamentöse Therapie vom Haus- und Nervenarzt fortgeführt. Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchungen befanden sich, von einer Ausnahme abgesehen, alle nicht geheilten Patienten in nervenfachärztlicher Kontrolle, und die Patienten versicherten die regelmäßige Einnahme von spezifischen Medikamenten.

Die medikamentöse Therapie kann somit als ausreichend angesehen werden.

Dennoch ergab sich folgendes Bild bei der Nachuntersuchung:

Zahl der Fälle	geheilt	gebessert	unverändert	ver- schlech- tert
18	8	1	5	4

In 8 Fällen trat unter der antikonvulsiven Therapie Heilung der Pyknolepsie ein, in einem Fall deutliche

Besserung. Bei 5 Patienten zeigte sich keine Änderung in Häufigkeit und Modus der Anfälle. In 4 Fällen traten trotz antiepileptischer Medikation zu den Absencen große Anfälle hinzu; also 9 Fälle oder 50 % der Pyknolepsien erwiesen sich Medikamenten gegenüber als therapieresistent.

In der Literatur lagen keine zum Vergleich heranzuziehenden Erfahrungen über die Therapieresistenz bei Pyknoleptikern vor.

Zur Frage der Therapieresistenz

Wie die Tabelle zeigt, bestand bei 50 % der Fälle Therapieresistenz.

Es fällt auf, daß in 4 Fällen (44 %) von Therapieresistenz nach wie vor ein ausgesprochen ungünstiges Milieu für die Patienten besteht.

In einem Fall fanden sich schon vor Beginn der Therapie "erethische Wesensveränderungen" (Definition s.S. 20). Bei einem anderen Patienten war eine Kombination krankheitsbedingter und erlebnisreaktiver psychischer Auffälligkeiten zu beobachten (Fall Nr. 18, Darstellung s.S. 47).

In 3 Fällen von Therapieresistenz waren keine exogenen Faktoren nachzuweisen, die einer Heilung hätten im Wege stehen können.

Folgerungen

Offenbar reicht eine Einstellung auf spezifische anti-konvulsive Medikamente nicht aus, um die pyknoleptischen Anfälle zu kupieren, so daß man mit der Stellung einer günstigen Prognose zurückhaltend sein muß.

Die Prognose wird wesentlich besser, wenn die einer Heilung im Wege stehenden exogenen Faktoren beseitigt werden. Hierzu gehört:

1. Von ärztlicher oder fürsorgerischer Seite sollte bei Vorliegen eines ungünstigen sozialen Milieus der Versuch einer grundlegenden Einflußnahme im Sinne einer Besserung unternommen werden.
2. Auch die Eltern, insbesondere die Mutter, sollten über das Wesen des Anfallsbildes ihres Kindes weitgehend aufgeklärt sein, damit sie weder durch übergroße Fürsorge (Overprotection) noch durch unangebrachte Strenge Schaden anrichten.
3. Da ausgeprägte psychische Konfliktsituationen (Neurosen) für den Verlauf des organischen Leidens von Nachteil sind, sollte die Psychotherapie zur Anwendung kommen; im idealen Falle wäre auch die Familie des anfallskranken Kindes in eine psychische Betreuung mit einzubeziehen.

In der Literatur liegen Beobachtungen darüber, daß die Besserung des sozialen und psychischen Status mit der Besserung des Anfallsleidens korreliert von verschiedenen Autoren vor: FÖRSTER, HOFF, MELIN, PREUSCHE und SAUERBREI. Günstige Erfahrungen mit Psychotherapie bei krampfkranken Kindern werden von STROTZKA und Mitarbeitern angegeben.

B) F o k a l e A n f ä l l e

Die Diagnose "fokales Anfallsleiden" wurde bei 7 der 63 Kinder gestellt (4 Mädchen, 3 Knaben); die Häufigkeit im Verhältnis zu der Gesamtzahl der epileptischen Kinder stimmt mit 13 % mit den größeren Statistiken von BRIDGE, BAMBERGER und MATTHES (12 bzw. 14 %) überein. Die Diagnose wurde auf Grund des Anfallsmodus und des elektroencephalographischen Befundes gestellt. In allen 7 Fällen war im Encephalogramm ein Herdbefund nachweisbar.

Die folgende Tabelle bringt eine Gegenüberstellung von Erkrankungsalter, Alter beim Klinikaufenthalt und Alter bei der Nachuntersuchung, so daß die entsprechende Altersverschiebung deutlich wird.

Alter in Jahren	bei Erkrankungsbeginn	bei Klinik-aufenthalt	bei Nachunter-suchung
4-10	4	1	-
11-14	3	5	1
15-20	-	1	3
20 u. älter	-	-	3

Mit Hilfe des EEG und der Anfallsanalyse lassen sich die fokalen Anfälle präzisieren:

Fall 63, Thomas M.: Im EEG ist ein Herdbefund temporo-basal rechts abzuleiten. Der Anfall ist durch Schiefstehen des linken Mundwinkels, zwanghaftes Schlucken, Speichelfluß gekennzeichnet. Anschließend ist eine Erschwerung der Mund- und Zungenbewegungen festzustellen. Während der zweiminütigen Dauer des Anfalls besteht eine leichte Benommenheit. Es handelt sich hier also um einen linksseitigen motorischen JACKSON-Anfall.

Fall 62, Heide S.: Im EEG ist ein Herdbefund links-temporal ableitbar. Gleich nach dem Einschlafen treten bei der Patientin Zuckungen der rechten Gesichtshälfte und des rechten Armes auf. Manchmal fällt sie dabei aus dem Bett. Die Anfälle werden weitgehend miterlebt; die Patientin ist also nicht bewußtlos. Es handelt sich hier um einen rechtsseitigen motorischen JACKSON-Anfall.

Fall 60, Joachim R.: Im EEG ist über der linken Hemisphäre ein Krampffokus nachweisbar. Der Anfall beginnt mit einem lahmen und tauben Gefühl im rechten Arm, das dann über die gesamte rechte Körperhälfte ausstrahlt. Der rechte Mundwinkel hängt herab, die Zunge wird schwer. Außerdem bestehen bei der halbstündigen Dauer der Erscheinungen rechtsseitige Sehstörungen. Es handelt sich also um einen rechtsseitigen sensiblen JACKSON-Anfall.

Fall 59, Christel K.: Im EEG ist ein linksseitiger Herdbefund nachweisbar. Beim Anfall treten Zuckungen der rechten Gesichtshälfte auf. Die Zunge kommt aus dem Mund heraus und schlägt schnell hin und her. Manchmal kommt es zu schlagenden Bewegungen des rechten Armes. Die Patientin ist dabei nie bewußtlos. Es handelt sich um einen rechtsseitig motorischen JACKSON-Anfall.

Fall 57, Dieter K.: Im EEG ist links eine fokale Dysrhythmie mit häufigen Zwischenwellen nachweisbar. Die Anfälle treten in drei verschiedenen Varianten auf. Einmal treten Absenzen auf, dann typische Grands maux mit Bewußtlosigkeit und auch zehn Minuten dauernde Verwirrheitszustände, die sich durch Übelkeit ankündigen und mit Kau- und Schmatzbewegungen einhergehen. Das Bewußtsein ist dabei getrübt, aber nicht aufgehoben.

Es handelt sich bei den zuletzt genannten Erscheinungen um psychomotorische Anfälle (Temporallappen-Epilepsie).

Fall 61, Karin W.: Im EEG ist ein Fokus links zentral abzuleiten. Der Anfall geht mit Zuckungen im rechten Arm und ruckartigen Bewegungen des Kopfes nach rechts und strampelnden Beinbewegungen einher. Beim Anfall selbst und hinterher ist die Patientin benommen. Es handelt sich um eine rechtsseitige motorische JACKSON-Epilepsie.

Fall 58, Dora R.: Im EEG herrscht allgemeine Dysrhythmie mit Herdbetonung präzentral links. Der singuläre Grand-mal-Anfall wurde durch Röcheln und Zuckungen der rechten Gesichtshälfte und Schlagen mit der rechten Hand eingeleitet. Danach kam es zum Tonus-Klonus mit Ohnmacht und Zungenbiß.

Ein rechtsseitiger motorischer JACKSON-Anfall leitete hier einen großen Anfall ein.

Die an der hiesigen Klinik beobachteten Patienten mit fokalen Anfällen lassen sich einteilen in vier Fälle von rechtsseitigen motorischen JACKSON-Anfällen, einen Fall von motorischer linksseitiger JACKSON-Epilepsie, einen Fall von rechtsseitigen sensiblen JACKSON-Anfällen und einen Fall von psychomotorischen Anfällen.

Ätiologie

- 1) In drei Fällen (43 %) der fokalen Anfälle sind exogene Faktoren für die lokalen Hirnveränderungen verantwortlich zu machen, die das Auftreten der fokalen Krampferscheinungen bedingen.

Im Fall 62 traten erstmalig krampfartige Erscheinungen im Anschluß an schweren Keuchhusten im Alter von

vier Jahren auf. Die typischen fokalen Anfälle jedoch wurden erst im 7. Lebensjahr beobachtet. Es handelt sich hier vermutlich um einen postencephalitischen Hirnschaden.

Im Fall 58 ist eine geburtstraumatische Gehirnschädigung anzunehmen: Gleich nach der Geburt kam es zu krampfartigen Zuckungen und Schiefstellung des Mundes. Das Anfallsleiden wurde auch hier nach längerer Latenz im Alter von 8 Jahren manifest.

Im Fall 59 ist eine traumatische Hirnschädigung für das Auftreten der fokalen Anfälle anzuschuldigen: im Alter von vier Jahren war nach einem Rodelunfall Bewußtlosigkeit und ein "Nervenschock" aufgetreten; seitdem bestanden bei dem Patienten die Anfälle und die verwaschene Sprache.

- 2) In den vier anderen Fällen ließ sich kein sicherer ursächlicher Faktor für das Auftreten der fokalen Anfälle verantwortlich machen. Ihrer Ätiologie nach blieben sie unklar.

Prognose

Die fokalen Anfälle bei der Nachuntersuchung	Zahl der Fälle	%
Heilung	5	(71)
Besserung	1	(14)
keine Änderung	1	(14)
Verschlechterung	-	(-)

Unter der antikonvulsiven Therapie kam es in 5 Fällen zur Heilung des Anfallsleidens, das heißt, es waren zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung seit mindestens zwei

Jahren keine Anfälle mehr beobachtet worden. Bei vier Patienten traten die letzten Paroxysmen während des Klinikaufenthaltes auf. Sie waren seitdem anfallsfrei. (Alter bei Klinikaufenthalt: Patient 57 - 14 Jahre, Patient 58 - 13 Jahre, Patient 60 - 14 Jahre, Patient 62 - 7 Jahre).

Hier zeigte also die medikamentöse Therapie einen prompten Erfolg.

Bei einer Patientin (Fall 61) sistierten die Anfälle, die seit ihrem 11. Lebensjahr vorlagen, mit Eintritt der Menarche (im 15. Lebensjahr).

Obwohl in Fall 59 der psychische Befund sich nicht gebessert hat (der Patient macht nach wie vor einen stark gehemmten Eindruck, seine Intelligenz ist unterdurchschnittlich, sein Antrieb ist deutlich vermindert) treten bei ihm seit 4 Jahren nur noch leichtere Anfallsäquivalente auf, wie Händekribbeln, Augenflimmern, Schwindelgefühl.

Im Fall 56, Dieter K., ist keine wesentliche Änderung des Anfallsgeschehens zu beobachten. Es kommt nach wie vor zu Absencen, Grands maux und auch Dämmerattacken (als Ausdruck der außerdem bestehenden starken allgemeinen Cerebralschädigung). Die psychopathologischen Phänomene der enechetischen Wesensveränderung haben sich noch verstärkt.

Nach unseren Beobachtungen ist - unter Einschränkung der geringen Beobachtungszahl - die Prognose der fokalen Anfälle gegenüber anderen cerebralen Anfallsleiden am weitaus günstigsten.

C) Grand-mal-Anfälle im Kindesalter

I. Genuine Epilepsie

In 13 von 63 katamnestisch erfaßten Fällen kindlicher Krampfanfälle wurde die Diagnose genuine Epilepsie angewendet (bei 7 Mädchen und 6 Knaben). Die Diagnose wurde immer dann gestellt, wenn sich aus der Anamnese und Befund kein Anhalt für ein symptomatisches Anfallsleiden ergab und außerdem eine erbliche Belastung vorlag.

Altersverteilung

Alter in Jahren	bei Erkrankungsbeginn	bei Klinikaufenthalt	bei Nachuntersuchung
1- 5	3	-	-
6- 7	6	3	-
8-10	4	3	-
11-15	-	7	3
16-20	-	-	6
20 und älter	-	-	4

Wie aus der Tabelle hervorgeht, lag der Häufigkeitsgipfel des Erkrankungsbeginns bei 7 Jahren, der des Klinikaufenthaltes bei etwa 12 Jahren und der der Nachuntersuchung bei etwa 18 Jahren.

Verlauf und Prognose

Früher wurde allgemein angenommen, daß cerebrale Krampfanfälle, die zudem noch eine hereditäre Belastung aufwiesen, in jedem Fall einen verhängnisvoll ungünstigen Verlauf nähmen.

Der Fall 39, Christa P., zeigt zum Beispiel, daß diese ungünstige Verlaufsform durchaus nicht immer einzutreten braucht: Die Patientin litt seit dem 8. Lebensjahr an cerebralen Anfällen, die zuerst in Form von Absencen,

später als generalisierte Anfälle mit einer Häufigkeit bis zu 10 pro Woche auftraten. Der Vater, der früh verstarb, hatte auch an epileptischen Anfällen gelitten. Bei der psychisch unauffälligen Patientin, die während des Klinikaufenthaltes 14 Jahre alt war, wurden Absenzen und Grands maux beobachtet. Sie wurde daraufhin auf Apydan eingestellt. Nach Verlassen der Klinik bestanden die Anfälle, wenn auch weniger häufig, weiter, um dann mit 17 Jahren ganz zu verschwinden. Bei der Nachuntersuchung gibt die inzwischen 21-jährige Patientin an, die inzwischen verheiratet ist und ein Kind hat, daß sie nur zeitweilig nach Überanstrengung unter Kopfschmerzen leidet. Im psychischen Bereich zeigen sich keinerlei Auffälligkeiten.

Dieselbe günstige Verlaufsform zeigen insgesamt 4 der 13 genuinen Epileptiker. Bei 5 Patienten bestehen nach wie vor, wenn auch selten, große Anfälle.

Der ungünstige Verlauf mit Neigung zu Anfallshäufung und schwerer Wesensveränderung trat bei 4 Patienten ein. Als Beispiel sei der Fall 42, Richard H., geschildert: Bei dem zur Zeit des Klinikaufenthaltes 14-jährigen Patienten traten Grands maux erstmals im Alter von 7 Jahren auf. Der Bruder des Vaters ist ebenfalls Epileptiker. Die Anfälle traten bei einer Frequenz von 2 pro Woche in typischer Weise mit Initialschrei, Hinstürzen, tonisch-klonischen Muskelaktionen und Bewußtlosigkeit auf. Die Anfälle zeigten keine bevorzugte tageszeitliche Bindung. Bei der Nachuntersuchung zeigte der bei der stationären Behandlung psychisch unauffällige Patient, der inzwischen 20 Jahre alt geworden war, Wesensveränderungen und leicht unterdurchschnittliche Intelligenz. Trotz regelmäßiger Oxyzolidintherapie traten die Anfälle jetzt 5 bis 6 mal pro Woche auf, und ab und an kommt es zu kurz hintereinander auftretenden Anfallsserien, ohne daß zwischendurch das Bewußtsein wiedererlangt wird (Staten). Der Patient,

der einem geordneten häuslichen Milieu entstammt, gilt als 50 % schwerbeschädigt und arbeitet als Aushilfs-gärtner.

Befund bei der Nach- untersuchung	Zahl der Fälle	%
geheilt	4	ca. 30
seltene Anfälle ohne Wesensveränderung	5	ca. 40
verschlechtert	4	ca. 30

II. Symptomatische Anfallsleiden

Häufigkeit und Ätiologie

Von den 63 katamnestisch erfaßten kindlichen cerebralen Anfallsleiden wurde in 18 Fällen während des Klinik-aufenthaltes die Diagnose symptomatisches Anfallsleiden gestellt (bei 11 Mädchen und 7 Knaben). Das symptoma-tische Anfallsleiden stellt in unserem Untersuchungs-gut mit 29 % einen höheren Anteil als die genuine Epilepsie mit 21 %.

Die Diagnose "symptomatisches Anfallsleiden" beinhaltet, daß der wichtigste ätiologische Faktor des Anfalls-geschehens, der zur Hirnschädigung geführt hat, bekannt ist.

Art der Hirnschädigung	Zahl der Fälle	%
postencephalitisch	11	61
perinatal	4	22
traumatisch	3	17

Die angenommenen bzw. nachgewiesenen ätiologischen Faktoren, die zu einer Grand-Mal-Epilepsie führten, sind in 11 Fällen (61 %) eine Hirnschädigung auf Grund einer Encephalitis, in 4 Fällen (22 %) eine Hirnschä-

digung auf Grund eines Geburtstraumas, in 3 Fällen (17 %) eine Hirnschädigung auf Grund eines Schädelhirntraumas.

Altersverteilung

Die folgende Tabelle bringt eine Gegenüberstellung der Altersverteilung bei Erkrankungsbeginn, Klinikaufenthalt und Nachuntersuchung.

Alter in Jahren	bei Erkrankungsbeginn	bei Klinikaufenthalt	bei Nachuntersuchung
1- 5	6	1	-
6- 9	7	3	-
10-14	5	10	1
15	-	4	2
16-20	-	-	6
20 und älter	-	-	9

Prognose

Die Prognose der symptomatischen Anfallsleiden ist wesentlich ungünstiger als die der genuinen Epilepsie.

Befund der Nachuntersuchung	Zahl der Fälle	%
geheilt	4	22
gebessert	1	6
unverändert	2	11
verschlechtert	11	61

In 11 Fällen verschlechterte sich das Krankheitsbild entweder durch Häufung der großen Anfälle und durch stark ausgeprägte Wesensveränderung. In 2 Fälle veränderte sich das Krankheitsbild nicht. Therapieresistenz besteht in 72 % der Fälle, da bei sämtlichen Patienten eine antikonvulsive Therapie durchgeführt wurde, aber dennoch bei 61 % Verschlechterung und bei 11 % keine Änderung des Anfallgeschehens zu beobachten war.

In 4 Fällen trat Heilung von dem Anfallsleiden ein, in einem Fall Besserung. Das Anfallsleiden nahm nur in 28 % der Fälle einen günstigen Verlauf.

Der Grund für die ungünstige Prognose ist in dem organischen Cerebralschaden zu suchen, der eine großenteils unbeeinflussbare "epileptogene Läsion" darstellt.

Diese Annahme wird auch durch die von BAMBERGER und MATTHES durchgeführten Katamnesen bei geburtstraumatischen symptomatischen Anfallsleiden bestätigt. Die Autoren stellten besonders Störungen der Persönlichkeits- und Intelligenzentwicklung fest. Von 31 nachuntersuchten Patienten waren nur 7 psychisch unauffällig; bei 8 Patienten lagen hirnorganische Wesensveränderungen vor; 8 Patienten waren debil und 5 imbezill.

Verwertbare katamnestische Angaben von anderen Autoren liegen nicht vor.

Als Beispiel sei der Fall 36, Dietrich B., aufgeführt: Der Patient weist keine erbliche Belastung auf, schon im 1. Lebensjahr traten nach einem hochfieberhaften Infekt mit cerebraler Beteiligung ("Kopfgrippe") Krampfanfälle auf; zur Zeit des Klinikaufenthaltes ist der Patient 14 Jahre alt; das EEG zeigt eine schwere Dysrhythmie mit starkem Wechsel von Amplitudenhöhe und Frequenz. Die Anfallsfrequenz der typischen Grands maux betrug bei dem affektiv sehr unausgeglichene Patienten zwei pro Woche.

Bei der Nachuntersuchung schildert der Vater des dysphorischen und debilen Patienten die Neigung zur Anfallshäufung und auch das Auftreten von Dämmerattacken (Ausdruck der großen cerebralen Allgemeinschädigung). Der Patient ist nicht arbeitsfähig und muß dauernd beaufsichtigt werden.

III. Grand-mal-Verläufe

Nach JANZ unterscheidet man die Grand-mal-Epilepsien nach ihrem bevorzugten tageszeitlichen Auftreten in Aufwachepilepsien und Schlaf-Epilepsien, während man die großen Anfälle ohne tageszeitliche Bindung als diffuse Epilepsie bezeichnet.

Im folgenden werden Grand-mal-Verläufe - unabhängig davon ob sie symptomatischer oder genuiner Genese sind - von 33 unserer Patienten auf Grund der JANZ'schen Einteilung auf ihre Prognose hin untersucht.

	Zahl der Fälle	ge- heilt	keine Änderg.	ver- schl.	psychisch alteriert
a) diffuse Verlaufs- form	13	0	1	12	13
b) Schlaf- Epilepsie	11	3	4	4	4
c) Aufwach- Epilepsie	9	5	3	1	1
	— 33				

- a) Die diffuse Verlaufsform zeigt den ungünstigen Verlauf. Bei der Nachuntersuchung hatten 12 der 13 Epileptiker dieser Verlaufsform immer noch große Anfälle. Alle waren psychisch alteriert im Sinne einer starken Wesensveränderung. 4 Patienten mußten in einer Landesnervenklinik untergebracht werden. 2 Patienten starben an den Folgen des Anfallsleidens.

Ein typisches Beispiel für die diffuse Verlaufsform ist der Fall 22, Eva. K.: Bei der Patientin traten im 7. Lebensjahr die ersten Krämpfe auf mit einer Frequenz bis zu 8 mal pro Woche. Die Paroxysmen wurden sowohl nachts als auch am Tage beobachtet. In der Klinik wurden infolge der Therapie nur Petits maux beobachtet. Im psychischen Bereich machten sich bereits leichte Veränderungen bemerkbar. Der Antrieb war vermindert und die Entwicklung schien allgemein retardiert, während die intellektuelle Differenzierung altersentsprechend war. Obwohl nach Angaben der Mutter die vorgeschlagene Therapie weitergeführt wurde und die Patientin sich nach wie vor in nervenärztlicher Kontrolle befindet, bietet sich bei der Nachuntersuchung folgendes Bild: die inzwischen 15-jährige Patientin hat nach wie vor große Anfälle mit einer Frequenz von 12 pro Monat, die keine Bindung an den Schlaf-Wach-Rhythmus zeigen. Der psychische Befund ist stark auffallend. Die Patientin entspricht in ihrer Veränderung dem eneche-tischen Typ, sie hat eine ausdrucksarme Mimik, sie wirkt klebrig, distanzlos und phlegmatisch. Im intellektuellen Bereich erscheint sie debil. Wenn sie sich durch irgendetwas gereizt fühlt, fängt sie sofort an zu spucken, Selbst in der Hilfsschule kann sie nicht folgen, so daß sie als berufs unfähig anzusehen ist.

- b) Die Verläufe der Schlafepilepsie zeigten eine günstigere Prognose. 3 der 11 Patienten (27 %) hatten bei der Nachuntersuchung seit mindestens 2 Jahren keine Anfälle mehr gehabt; auch im psychischen Bereich fanden sich keine Auffälligkeiten, so daß sie als "geheilt" gelten können.

Ein anderer Teil, 4 Patienten (36,5 %) hat nach wie vor im Schlaf auftretende Grands maux. Da die Anfälle selten erfolgten und die Patienten im psychischen Befund keine wesentlichen Auffälligkeiten zeigen,

fühlen sie sich zwar dadurch belastet, sind aber in ihren beruflichen und ihren sozialen Beziehungen wenig behindert.

Ein dritter Teil, 4 Patienten (36,5 %), nahm allerdings einen ungünstigen Verlauf. Diese Schlafepileptiker zeigten bei der Nachuntersuchung starke Wesensveränderungen und leiden nach wie vor unter häufigen Grands maux, die jetzt allerdings keine Kopplung an den Schlaf mehr haben, sondern in die diffuse Form übergegangen sind.

- c) Die sogenannte Aufwachepilepsie hatte den günstigsten Verlauf. 5 der 9 Patienten (55 %) hatten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung mindestens zwei Jahre keine Anfälle mehr gehabt, auch der psychische Befund war unauffällig; sie sind also geheilt.

Bei drei Patienten treten selten, meist nach Überanstrengung, nach wie vor morgens große Anfälle auf. Dabei machten sich aber keine psychischen Auffälligkeiten bemerkbar, so daß sich die Patienten in ihrem Wohlbefinden und in ihren Umweltbeziehungen nicht beeinträchtigt fühlen.

Eine Aufwachepilepsie ging in die diffuse Verlaufsform über und zeigte Neigung zu Anfallshäufung und stark ausgeprägter enechetischer Wesensveränderung.

Psychischer Befund bei Grand-mal-Verläufen

Bei dem Klinikaufenthalt der 36 kindlichen Patienten mit großen Anfällen wurden im psychischen Befund zwei deutlich voneinander unterscheidbare wesensmäßige Auffälligkeiten beobachtet. Ein Teil der Patienten zeigte bei meist gehobener Stimmungslage eine deutliche Antriebssteigerung mit psychischer und motorischer Unruhe, während

ein anderer Teil bei allgemeiner Verlangsamung ein klebrig zutrauliches, distanzloses und unbeholfenes Wesen erkennen ließ. Ein dritter Teil war psychisch unauffällig.

Die unterschiedlichen Wesensveränderungen lassen sich gut den in der Literatur häufig verwendeten Begriffen "erethisch" und "enechetisch" unterordnen.

Die folgende Tabelle zeigt die Verteilung:

psychischer Befund	Zahl der Fälle	%
enechetisch	11	30
erethisch	8	23
unauffällig	17	47

Ein charakteristisches Bild für die enechetische Wesensveränderung zeigt Fall 26, Hans S.: Der zur Zeit des Klinikaufenthaltes 12-jährige Patient, bei dem erstmals im Alter von 7 Jahren Grand-mal-Anfälle beobachtet wurden, läßt im gesamten psychischen Bereich Verlangsamung und Perseveration erkennen. Er wirkt affektiv stumpf. Die Kindergärtnerin berichtete, daß er in einer plump-vertraulichen, distanzlosen Art an ihr hing. Seine Spielgefährten suchte er sich unter weitaus jüngeren Patienten aus, die er aber bei jeder Kleinigkeit schlug, so daß sie seinen Umgang mieden.

Die intellektuelle Leistungsfähigkeit war eingeschränkt und als debil zu bezeichnen.

Ein typisches Bild für die erethische Wesensveränderung gibt Fall 34, Helmut H.: Der damals 13-jährige Patient, der seit seinem 9. Lebensjahr an großen Anfällen leidet, zeigte eine deutlich gehobene Stimmungslage. Er war leicht reizbar und aggressiv. In der Gruppe wollte er immer die Führung haben, manchmal bekam er regelrechte "Redeanfälle". Er war durch nichts zu ermüden und auf der Station schwer zu halten, da er auszureißen versuchte.

Psychischer Befund und Prognose

Die beim Klinikaufenthalt erhobenen psychischen Befunde werden im folgenden hinsichtlich ihrer Prognose mit den Ergebnissen der Nachuntersuchungen verglichen.

a) enechetische Wesensveränderung Zahl d. Fälle %

Schweregrad der Epilepsie

gehäufte Anfälle mit starker WV* 8 73

seltene Anfälle ohne WV* 2 18

ausgeheilt 1 9

b) erethische Wesensveränderung

Schweregrad der Epilepsie

gehäufte Anfälle mit starker WV* 5 62

seltene Anfälle ohne WV* 2 25

ausgeheilt 1 13

c) psychisch unauffällig

Schweregrad der Epilepsie

gehäufte Anfälle mit starker WV* 3 17

seltene Anfälle ohne WV* 5 30

ausgeheilt 9 53

*) WV = Wesensveränderung)

Die tabellarisch aufgeführten Ergebnisse besagen:

Wenn bei einem kindlichen Anfallsleiden zum Zeitpunkt des Klinikaufenthaltes schon eine Wesensveränderung deutlich war, ist die Prognose äußerst ungünstig; denn bei 75 % der enechetisch veränderten und bei 62 % der erethisch veränderten wurde bei der Nachuntersuchung eine schwere cerebrale Anfallskrankheit festgestellt.

Die psychisch unauffälligen Kinder mit Krampfanfällen ließen einen weitaus günstigeren Verlauf erkennen. 53 % der Kinder hatten bei der Nachuntersuchung mindestens 2 Jahre lang keine Anfälle mehr. Sie gelten also übereinkunftsgemäß als geheilt. 30 % der Patienten hatten noch hin und wieder Anfälle, aber sie waren weder in ihrem Beruf gehindert noch zeigten sie deutliche Wesensveränderungen. 17 % dieser Fälle nahmen allerdings einen ungünstigen Verlauf.

Die Therapie der Grand-mal-Anfälle

Die Therapie der kindlichen Grand-mal-Anfälle wurde an der hiesigen Klinik mit antikonvulsiven Medikamenten durchgeführt. Die angewendeten Tabletten gehören verschiedenen pharmakologischen Gruppen an, insbesondere den Barbituraten, den Hydantoinen, in seltenen Fällen auch den Oxazolidinen; auch fertige Mischpräparate und Kombinationen von Hydantoinen und Barbituraten kamen zur Anwendung. Wenn ein Medikament in einzelnen Fällen keinen Erfolg zeigte, wurde die Einstellung auf ein anderes Medikament versucht.

Obwohl in der Zwischenzeit alle Patienten unter antikonvulsiver Therapie standen, zeigte sich bei der Nachuntersuchung folgendes Bild:

Verlauf der Epilepsie	Zahl der Fälle	%
geheilt	8	22
gebessert	10	28
keine Änderung	4	11
verschlechtert	14	39
	36	100

Von den 36 Patienten haben 8 (22 %) mindestens 2 Jahre keine Anfälle mehr gehabt. In 10 Fällen (28 %) trat

deutliche Besserung des Anfallsleidens ein, das heißt die Anfälle wurden deutlich weniger oder traten nur noch in Äquivalenten auf. Es läßt sich also feststellen, daß die medikamentöse Therapie in 18 Fällen (50 %) einen günstigen Einfluß auf die Grand-mal-Epilepsie genommen hat.

Bei den 18 anderen an Grand mal leidenden Kindern (50 %) hat sich das Bild der Epilepsie entweder nicht geändert (in 4 Fällen oder 11 %) oder aber verschlechtert (in 14 Fällen oder 39 %).

Bei der Hälfte aller beobachteten Grand-mal-Verläufe liegt also eine Therapieresistenz vor.

Zur Frage der Therapieresistenz

Auf Grund der in West-Berlin günstigen Fürsorgemaßnahmen standen alle therapieresistenten Anfallskranken unter regelmäßiger Kontrolle. Wie aus obiger Tabelle (s.S. 67) ersichtlich, war die Hälfte der Krampfkranken mit Medikamenten nicht zu beeinflussen.

Auf der Suche nach Auffälligkeiten, die eine Therapieresistenz bedingen könnten, ergab sich folgendes:

Auffälligkeiten in Beziehung zur Therapieresistenz

	Zahl der Fälle
unregelmäßige Tabletteneinnahme	1
enechetische Wesensveränderung	5
erethische Wesensveränderung	6
kein Grund ersichtlich	<u>6</u>
	18

In einem Fall war infolge des asozialen Familienmilieus keine regelmäßige Tabletteneinnahme gewährleistet. In 11 Fällen waren schon während des Klinikaufenthaltes

psychopathologische Erscheinungen zu beobachten, und zwar bei 5 Patienten in Form enechetischer Wesensveränderung und bei 6 Patienten in Form erethischer Wesensveränderung.

In 6 Fällen ließ sich kein hinreichender Grund für die Therapieresistenz eruieren.

Die Wirksamkeit der medikamentösen Therapie bei Kindern mit Grand-mal-Anfällen ist erheblich eingeschränkt, wenn bereits bei Therapiebeginn Wesensveränderungen vorliegen.

Die antikonvulsive Therapie sollte so frühzeitig wie möglich einsetzen, möglichst vor dem Sichtbarwerden psychopathologischer Erscheinungen.

Wie weiter oben angeführt (s.S. 51) zeigten die Pyknoleptiker etwa denselben Anteil von Therapieresistenz bzw. Heilung. Bei unserem Krankengut ist die Prognose der Pyknolepsien also nicht besser als die der Grand-mal-Anfallsleiden.

Verwertbare statistische Vergleiche liegen in der Literatur nicht vor. Es wird aber allgemein angenommen, daß die Prognose der kindlichen Grand-mal-Anfallsleiden weitaus schlechter sei als die der Pyknolepsie.

Zusammenfassung der Ergebnisse

Im folgenden seien die Ergebnisse der 62 Verlaufsuntersuchungen, insbesondere die Aussagen hinsichtlich der Prognose der einzelnen Manifestationsformen kindlicher cerebraler Krampfanfälle zusammengefaßt:

I. Pyknolepsie

Auf Grund der Anfallssymptomatik und des elektro-encephalographischen Befundes wurde in 18 Fällen (29 %) die Diagnose Pyknolepsie gestellt.

Bei nahezu optimal zu bezeichnender ambulant weitergeführter medikamentöser Therapie der bei uns stationär beobachteten Pyknoleptiker waren nach mindestens 2 1/2-jähriger Beobachtungszeit 50 % anfallsfrei, 27 % hatten weiterhin Absenzen, 23 % hatten große Anfälle hinzubekommen.

Folgende Faktoren hatten Einfluß auf die Prognose:

1. Wenn bereits frühzeitig eine "erethische" oder "enechetische" Wesensveränderung deutlich war, so nahm die Krankheit einen unheilvollen Verlauf.
2. Waren vorwiegend psychisch bedingte (neurotische) Auffälligkeiten bei den pyknoleptischen Kindern erkennbar, ist die Prognose getrübt: Bei Persistieren oder Verschlimmerung der psychisch bedingten Störungen ist die Prognose ungünstig. Bei Besserung der psychologischen Situation ist die Prognose als günstig zu bezeichnen.
3. Dem entspricht, daß bei den pyknoleptischen Kindern, bei denen keine psychischen Auffälligkeiten erkennbar waren, die Prognose günstig ist: in über 60 % der Fälle trat Heilung oder Besserung ein.

Auch der soziale Status hat für die Prognose der an Pyknolepsie leidenden Kinder eine große Bedeutung.

Es ließ sich bei den aus ungünstigem sozialen Milieu stammenden Patienten folgendes aussagen.

1. Bessert sich der soziale Status, so wird auch das Anfallsleiden günstig beeinflusst.
2. Ist der soziale Status nach wie vor ungünstig, so wirkt er sich nachteilig auf die Krankheit aus.

II. Grand-mal-Verläufe

- a) Die Diagnose genuine Epilepsie wurde bei Grand-mal-Anfällen immer dann gestellt, wenn eine erbliche Belastung vorlag und darüber hinaus kein Anhalt für ein symptomatisches Anfallsleiden nachzuweisen war. Die Prognose ergab folgendes Bild: in 30 % der Fälle trat Heilung ein, in 30 % Verschlechterung, bei 40 % wurden seltene Anfälle ohne Wesensveränderung beobachtet.
- b) Die Diagnose symptomatische Krampfanfälle beinhaltet, daß der auslösende Faktor des Anfallsgeschehens bekannt ist, nämlich die postenzephalitische, perinatale oder traumatische Hirnschädigung. Bei den von uns beobachteten unter symptomatischen Anfällen leidenden Kindern war die Prognose deutlich ungünstiger als bei den genuinen kindlichen Epileptikern. Es bestand in 72 % der Fälle Therapieresistenz (61 % Verschlechterung); nur insgesamt 28 % zeigten Heilung oder Besserung.

Eine für die Prognose große Bedeutung hat die tageszeitliche Bindung des Auftretens der Anfälle bei Grand-mal-Anfällen der Kinder, wie dies von JANZ erstmalig herausgestellt wurde.

Auch nach unseren Beobachtungen ließ sich eindeutig folgendes aussagen:

1. Treten die Anfälle von Beginn an ohne tageszeitliche Bindung auf (diffuse Verlaufsform), so ist die Prognose infaust.
2. Die sogenannte Aufwach-Epilepsie hingegen erlaubt die Stellung einer günstigen Prognose: Bei der Nachuntersuchung konnten in 60 % Heilung und in 40 % keine Änderung oder Verschlechterung des Anfallsleidens nachgewiesen werden.

3. Die sogenannte Schlaf-Epilepsie nahm bezüglich der Prognose eine Zwischenstellung ein.

Eine weitere Aussage hinsichtlich der Prognose der kindlichen Grand-mal-Epilepsien gestattet der bei Beginn des Anfallsleidens (bei Klinikaufenthalt) erhobene psychische Befund. Bei der Nachuntersuchung zeigten 73 % der schon frühzeitig enechetisch wesensveränderten und 62 % der erethisch wesensveränderten einen ungünstigen Verlauf, wohingegen bei den psychisch unauffälligen Patienten Besserung und Heilung in 83 % nachzuweisen waren.

III. Fokales Anfallsleiden

Die Diagnose "fokales Anfallsleiden" wurde in 13 % der Fälle auf Grund der eingehenden Anfallsanalyse und des enzephalographischen Befundes gestellt. Es wurden vier rechtsseitige motorische JACKSON-Epilepsien, eine linksseitige motorische JACKSON-Epilepsie, eine rechtsseitige sensible JACKSON-Epilepsie und eine Temporallappen-Epilepsie beobachtet.

Die Prognose war äußerst günstig; in 5 Fällen trat Heilung, in einem Fall Besserung und in einem Fall keine Änderung des Anfallsbildes ein. Die Determinanten für die Prognosestellung konnten nicht nachgewiesen werden; jedoch ist anzunehmen, daß ein Krampffokus eher ausheilt als eine allgemeine Cerebralschädigung.

Schlußbemerkungen

Die Prognose der cerebralen Krampfanfälle aller Formen im Kindesalter ist auf Grund der modernen antikonvulsiven Therapie weitaus günstiger als vor etwa 30 Jahren; der verhängnisvoll-ungünstige Verlauf trat bei den von uns beobachteten Anfallsleidenden in insgesamt 46 % der Fälle auf, Heilung war bei 35 % nachweisbar, 19 % zeigten entweder Besserung oder keine Veränderung des Anfallsleidens.

Wir konnten nachweisen, daß bei den elektroenzephalographisch verifizierten organischen Hirnveränderungen der kindlichen Anfallsleidenden fast immer eine mehr oder minder ausgeprägte psychische Veränderung vorhanden war, wie dies auch aus den aufgeführten Beispielen hervorgeht. Die psychische Beteiligung am Krankheitsgeschehen gliedert sich in:

- a) hirnorganische Wesensveränderung
- b) psychische Konfliktsituationen im Sinne der Neurosen
- c) Belastungsfaktoren durch das Krankheitserlebnis und die krankheitsbedingt gestörten Eltern-Kind-Relationen. Außerdem spielt das soziale Milieu der anfallsleidenden Kinder eine bedeutsame Rolle.

Es ist somit mit Sicherheit anzunehmen, daß die Prognose der kindlichen cerebralen Krampfanfälle noch weitaus günstiger wäre, wenn folgende Postulate in größerem Umfange Berücksichtigung fänden:

1. Die antikonvulsive Therapie hat sofort nach erstmalig aufgetretenen cerebralen Krämpfen einzusetzen, in der Annahme, daß damit die Manifestation der typisch epileptischen Wesensveränderungen unterbunden wird.
2. Bei krampfkranken Kindern mit zusätzlichen psychischen Auffälligkeiten (im Sinne von Neurosen)

sollten entsprechende psychotherapeutische Maßnahmen angewandt werden.

3. Entstammen die Patienten mit Krampfanfällen ungünstigem sozialen Milieu, sollte dringend eine soziale Stabilisierung angestrebt werden.
4. Die Umgebung des Krampfkindes (insbesondere Eltern und Lehrer) sollte über das Wesen der Anfälle so weit aufgeklärt werden, daß weder durch Überfürsorge noch durch unangebrachte harte Strafmaßnahmen weitere psychische Belastungen für das Kind entstehen, die sich in jedem Fall ungünstig auf den Verlauf des Anfallsleidens auswirken.

Literaturverzeichnis

- Asperger, H. Besonderheiten der kindlichen Epilepsie
wiener klin. Wschr. 58:89 (1958)
- Bamberger, Ph. Die Bedeutung der Anfallskrankheiten im
Kindesalter, Mchr. med. Wschr. 102:65
(1960)
- Bamberger, Ph. Krampfkrankheiten mit Berücksichtigung
des EEG Dtsch. med. J. 9:367 (1958)
- Bamberger, Ph. Anfälle im Kindesalter
und A. Matthes S. Karger Verlag 1959, Basel und New York
- Bergemann, E. Über das spätere Schicksal von Kindern
mit Krampfanfällen, Mschr. Kinderheil-
kunde 65:126 (1936)
- Bridge, E.M. zitiert nach Bamberger und Matthes
- Doose, H. und Zur Therapie und Prognose der Absencen
D. Scheffner Med. Welt 1962:1763-1767
- Doose, H., Verlaufsformen kindlicher Epilepsien
Scheffner, D. mit Spike wave-Absencen
und E. Völzke Arch. Psych. Nervenkr. 207:394 (1965)
- Dummermuth, G. Klinik und Therapie der Absencenepilepsie
Schweiz. med. Wschr. 87:802 (1962)
- Eysold, R. Genese, Einordnung und Therapie der
Absencen
Mschr. Kinderheilk. 11:449 (1963)
- Förster, E. Seelische Störungen und Epilepsie im
Kindesalter
Dtsch. med. Wschr. 1953, 1105
- Förster, E. Über die Grundlagen der Lehre von der
erhöhten Krampfbereitschaft im Kindesalter
Dtsch. Z. Nervenheilk. 174:140 (1956)
- Friedemann, M. Über die nichtepileptischen Absencen oder
kurzen narkoleptischen Anfälle
Dtsch. Z. Nervenheilk. 30:462 (1906)
- Gänshirt, H. Zit. Rabe
- Garsche, R. Zur Symptomatologie des psychomotori-
schen Anfallssyndroms bei Kindern
Med. Klin. 53 (1958)

- Garsche, R. Zur Therapie der Anfallsleiden des Kindes
Mtschr. Kinderheilk. 102 (1954)
- Geller, W. Zur Frage der Pyknocleptie
Z. Neur. 175:103 (1942)
- Gibbs, F.A. Zitiert nach Bamberger und Matthes
- Helmchen, H., Künkel, H. und H. Selbach Pharmako-Therapie der zerebralen Anfallsleiden
Dtsch. med. J. 15:534 (1964)
- Helmchen, H., Künkel, H. und H. Selbach Die Epilepsie: Pathophysiologie, Klinik und Therapie in: Klinik der Gegenwart, Band 5, Verlag Urban & Schwarzenberg München - Berlin, (1965)
- Hess, R. Verlaufsuntersuchungen über Anfälle und EEG bei kindlichen Epilepsien
Arch. Psychiatr. Nervenkr. 197:568 (1961)
- Hoff, H. Zur Prophylaxe der epileptischen Charakterveränderung
Wiener med. Wschr. 163, I (1953)
- Janz, D. Die klinische Stellung der Pyknocleptie
Dtsch. med. Wschr. 1955, 1392
- Janz, D. Verlaufsgestalten idiopathischer Epilepsien
Nervenarzt 34:333, (1963)
- Janz, D. Differentialtypologie der idiopathischen Epilepsien aus "Psychopathologie heute"
Thieme Verlag Heidelberg (1962)
- Lempp, R. Fehldiagnose bei der Epilepsie im Kindes- und Jugendalter
Mtschr. med. Wschr. 102:1845 (1960)
- Lennox, W.G. Nach Melin
- Matthes, A. Klinik und Diagnose kindlicher Anfallsleiden
M-Kurse ärztl. Fortbildung 11:405 (1961)
- Matthes, A. Maskierte und latente Epilepsie im Kindesalter
Dtsch. Z. Nervenheilk. 178:506 (1958)
- Matthes, A. Therapie der Krampfkrankheiten im Kindesalter
Dtsch. med. J. 9:372 (1958)
- Matthes, A. Die Blitz-Nick- und Salaankrämpfe und ihre Prognose
Mtschr. Kinderheilk. 102:68 (1954)

- Melin, A.A. Dürfen epileptische Kinder eine normale Schule besuchen ?
Dtsch. med. Wschr. 1954; 913
- Navratil, L. u. Die Kind-Mutter-Relation bei epileptischen Kindern
H. Strozka Wiener Archiv f. Psychiatrie 4:36 (1954)
- Paal, G. Katamnestische Untersuchungen und EEG bei Pyknolepsie
Arch. f. Psychiatrie 196:48 (1957)
- Pache, H.D. Fürsorge für Anfallskinder
Mschr. Kinderheilk. 110:267 (1962)
- Pache, H.D. Die Klinik der kindlichen Krampfleiden
Mschr. Kinderheilk. 102:42 (1954)
- Pache, H.D. Die Klinik der Epilepsie im Kindesalter
Mschr. Kinderheilk. 110:84 (1962)
- Preusche, G. u. Erfahrungen und Ergebnisse bei der Betreuung krampfkranker Kinder
H.U. Sauerbrei Mschr. med. Wschr. 101:1197 (1959)
- Rabe, F. Zum Wechsel des Anfallscharakters kleiner epileptischer Anfälle während des Krankheitsverlaufs
Dtsch. Z. Nervenheilk. 182:201 (1961)
- Selbach, H. Die cerebralen Anfallsleiden
Hbd. der inneren Medizin : V. Band, 3. Teil Springer-Verlag, Berlin (1953)
- Siegmund, W. u. Die Rorschachsche Psychodiagnostik in ihrer Bedeutung für die Prognose der Pyknolepsie
H.D. Pache Mschr. Kinderheilk. 102:191 (1953)
- Spiel, W. u. Die Epilepsie des Kindes- und Jugendalters
H. Strotzka Arch. Psychiatr. Nervenkr. 192:34 (1954)
- Werbenjak, E. u. Die Mutter des epileptischen Kindes
H. Strotzka Wiener Z. Nervenheilk. 182:201 (1961)
- Wiedemann, H.R. Die Behandlung der kindlichen Epilepsie
Mchr. med. Wschr. 1955; 201
- Wisskott, O. Anfallskrankheiten im Kindesalter
Monatsk. ärztl. Fortbildung 1958; 157
- Wöhler, P. Zur Ätiologie der bösartigen Blick- und Nickkrämpfe
Diss. med. Göttingen 1941
Zit. Bamberger und Matthes

- Zellweger, H. Betrachtungen zum Problem der Kinder-
 krämpfe
 Dtsch. med. Wschr. 1953; 1253
- Zellweger, H. über Anfälle im Kindesalter
 Ann. pädiatr. 190:257 (1958)

Nachtrag

- Matthes, F. Diagnostik von Epilepsien im Kindesalter
 Deutsches Ärzteblatt Nr. 7/1967
- Schmidt, G. Zur Therapie cerebraler Anfallsleiden
 im Kindesalter
 Dtsch. Gesundh.Wschr. 21:1067 (1966)

Dietrich Brodersen

L e b e n s l a u f

- - - - -

Ich wurde am 19.4.1939 als Sohn des Lehrers Christian Brodersen und seiner Frau Maria geb. Georg in Hennstedt geboren.

Nach insgesamt dreizehnjährigem Schulbesuch bestand ich Ostern 1959 am altsprachlichen Zweig des Gymnasiums in Heide das Abitur.

Mit dem Medizinstudium begann ich in Hamburg; dann wechselte ich an die Universität des Saarlandes, wo ich im April 1962 das Physikum bestand.

Nach einem klinischen Semester in Hamburg war ich fünf Semester an der Freien Universität Berlin immatrikuliert und bestand im September 1965 dort selbst das Staatsexamen.

Die Ausbildung setzte ich im Februar 1966 als Medizinalassistent am Städtischen Krankenhaus Spandau, später am Kreiskrankenhaus in Walsrode bei Hannover fort.

Zur Zeit bin ich als Medizinalassistent am Kreiskrankenhaus Südtondern/Haus Föhr-Amrum tätig und werde voraussichtlich die Approbation im April 1968 erlangen.

Dietrich Brodersen

